265

DE
L'AORTITE CHRONIQUE
ET DE
L'ATHEROME AORTIQUE INFANTILES
En particulier dans
L'HEREDO-SYPHILIS

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Doyen	M. LANDOUZY
Professeurs	MM.
Anatomie	NICOLAS
Physiologie	Ch. RICHET
Physique médicale	GARIEL
Chimie organique et chimie générale	GAUTIER
Parasitologie et Histoire naturelle médicale	BLANCHARD
Pathologie et Thérapeutique générales	BOUCHARD
Pathologie médicale	BRISSAUD DEJERINE
Pathologie chirurgicale	LANNELONGUE
Anatomie pathologique	Pierre MARIE
Histologie	PRENANT
Opérations et appareils	HARTMANN
Pharmacologie et matière médicale	POUCHET
Thérapeutique	GILBERT
Hygiène	CHANTEMESSE
Médecine légale	THOINOT
Histoire de la médecine et de la chirurgie	CHAUFFARD
Pathologie expérimentale et comparée	ROGER
Clinique médicale	HAYEM DIEULAFOY DEBOVE LANDOUZY
Maladies des enfants	HUTINEL
Clinique de pathologie mentale et des maladies de l'encéphale	Gilbert BALLET
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	GAUCHER
Clinique des maladies du système nerveux	RAYMOND
Clinique chirurgicale	Pierre DELBET QUENU RECLUS SEGOND
Clinique ophtalmologique	DE LAPERSONNE
Clinique des maladies des voies urinaires	ALBARRAN
Clinique d'accouchements	PINARD BAR RIBEMONT - DES SAIGNES
Clinique gynécologique	POZZI
Clinique chirurgicale infantile	KIRMISSON
Clinique thérapeutique	A. ROBIN

Agrégés en exercice

MM.

AUVRAY	CUNÉO	LAUNOIS	NOBÉCOURT
BALTHAZARD	DEMELIN	LECÉNE	OMBREDANNE
BRANCA	DESGREZ	LEGRY	POTOCKI
BESANÇON Fern.	DUVAL Pierre	LENORMANT	PROUST
BRINDEAU	GOSSET	LŒPER	RENON
BROCA André	GOUGET	MACAIGNE	RICHAUD
BRUMPT	JEANNIN	MAILLARD	RIEFFEL
CARNOT	JEANSELME	MARION	SICARD
CASTAIGNE	JOUSSET André	MORESTIN	ZIMMERN
CLAUDE	LABBÉ Marcel	MULON	
COUVELAIRE	LANGLOIS	NICLOUX	

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs, et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

UNIVERSITÉ DE PARIS — FACULTÉ DE MÉDECINE

ANNÉE 1909 N°

DE

L'Aortite chronique et de l'Athérome aortique infantiles

EN PARTICULIER DANS L'HEREDO — SYPHILIS

THÈSE POUR LE DOCTORAT EN MÉDECINE

Présentée et soutenue le Mercredi 26 Mai 1909 à 1 heure

PAR

A. LEVY — FRANCKEL

Ancien Interne des Hôpitaux de Paris
et de l'Hôpital Saint-Louis.

Président	M. GAUCHER, *professeur*
Juges.....	MM. P. DELBET, professeur. A. JOUSSET, OMBREDANNE, } agrégés.

Le candidat répondra aux questions qui lui seront faites sur les diverses parties de l'enseignement médical.

PARIS
H. CHACORNAC & M. DOUTAUT, ÉDITEURS
9, Rue de l'Eperon, 9.

1909

DU MÊME AUTEUR

Erythème pemphigoïde à poussées successives d'origine mercurielle (*Journal des Praticiens* N° 21. Mai 1906).

Osteo-arthrite syphilitique tertiaire (*Annales des maladies vénériennes* août 1906).

Le Lactate neutre de mercure dans le traitement de la syphilis infantile (*Annales des maladies vénériennes* octobre 1906).

Sur un cas de tuberculose diffuse chez un nourrisson de 2 mois 1/2 (*Tribune médicale* 6 avril 1907).

Néphrite syphilitique tertiaire avec anasarque, ascite et hydrothorax double. Insuffisance du régime dechloruré jusqu'au traitement mercuriel (*Bulletins* et *mémoires* de la *Société médicale* des *Hôpitaux* de *Paris* 10 mai 1907).

Des néphrites syphilitiques secondaires tardives (*Annales des maladies vénériennes* XVII 1907 page 1392).

Différences fondamentales dans le mécanisme et l'évolution des augmentations de résistance à l'infection suivant les procédés utilisés (en collaboration avec M. le Dr Charrin — *Comptes rendus de l'Académie des Sciences*, 18 février 1907).

Microdactylie symétrique aux mains et aux pieds chez une heredo-syphilitique (en collaboration avec M. le Dr Guillain. *Bulletin de la Société médicale des hôpitaux* 19 juillet 1907, page 893).

Tabès et paralysie générale juveniles par syphilis acquise, tabès de la mère; tabès et paralysie générale du père (en collaboration avec MM. Apert et Mènard. *Bulletin de la société de pédiatrie de Paris* novembre 1907).

L'ophtalmo-réaction à la toxine diphtérique (in thèse Prevel Paris 1908 page 199).

L'ophtalmo réaction à la tuberculine dans l'érythème noueux (*Revue de la Tuberculose* 1908 Tome V, page 427).

Sur quelques particularités des températures axillaire et rectale dans la méningite tuberculeuse de l'enfant (*Société de biologie* 27 juin 1908 Tome LXIV page 1142).

Forme géante de tuberculose cutanée végétante (en collaboration avec M. le Dr Danlos *Bulletin de la Société Française de dermatologie et de syphiligraphie* 7 mai 1908 page 482).

Un cas de zona alterne (*Société médicale des hop.* en collaboration avec M. le Dr Danlos 15 mai 1908).

Mal perforant buccal de nature tabétique et syphilis en activité trente ans après le chancre (en collaboration avec M. le Dr Danlos Société médicale des hôpitaux 29 mai 1908).

Pseudo-adénomes sébacés de la face (avec le Dr Danlos),

Deux vastes ulcérations tuberculeuses datant de 11 années (en collaboration avec M. le Dr Danlos (*Société Française de derm. et de syph.* 4 juin 1908).

Destruction spontanée d'un nævus par ulcération nécrosante chez un enfant nouveau-né (en collaboration avec le Dr Danlos *Bulletin de la Société Française de derm. et syphil.* juillet 1908 page 273).

Sarcomatose généralisée (en collaboration avec le Dr Danlos *Société Française de derm. et de Syphil., et Société anatomique*, 22 janvier 1909).

Sycosis lupoïde (*Bulletin Société Française dermat et syphil.* en collaboration avec Mr le Dr Danlos 7 janvier 1909 page 12).

Cyphose hérédo-familiale à début précoce. Anomalies multiples (mamelons surnuméraires incisive de 3e dentition, acromégalo-gigantisme chez plusieurs membres de la même famille (en collaboration avec Drs Danlos et Apert *Société médicale hôpitaux* 26 mars 1909).

Un cas de dermato-sclérose avec atrophie consécutive chez un enfant. Coïncidence de lichénoïde lingual avec le lichen de la bouche (en collaboration avec M. le Dr Danlos. Bulletin Société française de derm. et de syphil. N° 2. février 1909).

Papillôme de la langue de nature tuberculeuse (avec M. le Dr Danlos).

Tuberculose atypique de le face chez une syphilitique (en collaboration avec M. le Dr Danlos *Société française de derm et de syphil.* 19 avril 1907).

Deux cas de symphyse cardiaque chez l'enfant avec hyperplasïe des surrénales ; athérome aortique chez un des deux cas. Société médicale hôpitaux, mai 1909).

A LA MÉMOIRE DE MON PÈRE ET DE MA MÈRE

A MES SŒURS

A MON ONCLE, LE DOCTEUR EDOUARD FRANCKEL

A MA FAMILLE

A MES AMIS

A MON MAITRE ET PRÉSIDENT DE THÈSE

M. LE PROFESSEUR GAUCHER

Respectueux hommage de gratitude et de profond attachement

A MES MAITRES DANS LES HOPITAUX

EXTERNAT

M, le Docteur LABADIE-LAGRAVE	1900-1901	La Charité
M. le Docteur SOUQUES	1900	
M. le Docteur PARMENTIER	1901	Cochin
M, le Professeur agrégé WIDAL	1902	
M. le Professeur GILBERT	1902-1903	Broussais
M. le Docteur RICHE	1904	Laennec
M. le Docteur TAPRET	1904-1905	Lariboisière

INTERNAT

M. le Docteur FELIZET (in mémoriam)		Bretonneau
M. le Docteur WILLEMIN	1905	
M. le Docteur Alex. RENAULT	1906	Ricord
M. le Professenr GAUCHER	1906-1907	St-Louis
M. le Docteur CHARRIN (in mémoriam)	1907	
M. le Docteur NOBECOURT	1907	Maternité
M. le Docteur GUILLAIN	1907	
M. le Docteur BOULLOCHE	1907	Trousseau
M. le Docteur TRIBOULET	1908	
M. le Docteur DANLOS	1908-1909	St-Louis

A mes autres maîtres dans les hôpitaux et dans les laboratoires :

MM. les Docteurs APERT, AUBERTIN, A. BERNARD, COUVELAIRE, DURANTE, GRIFFON, HUDELO, O. JOSUÉ, LESNE, R. LOEWY, Aug. PETTIT. ROSENTHAL, RUBENS DUVAL, E. WEILL, WIART.

Digitized by the Internet Archive
in 2025

https://archive.org/details/delaortitechroni0000vari

AVANT-PROPOS

Qu'il nous soit permis d'adresser ici l'expression de notre vive reconnaissance à M. le Professeur GAUCHER, pour le bienveillant intérêt qu'il n'a cessé de nous témoigner. C'est lui qui a bien voulu nous inspirer le sujet de cette thèse; nous espérons qu'il y trouvera à maintes reprises le reflet de ses idées.

MM. les Docteurs BOULLOCHE et TRIBOULET nous ont initiés aux difficultés de la clinique infantile; c'est dans leur beau service de l'hôpital Trousseau que nous avons pu recueillir des documents pour notre travail. Qu'ils veuillent bien agréer l'assurance de notre sincère gratitude et de notre dévouement. M. le docteur DANLOS nous a fait profiter de son expérience en dermatologie et a été pour nous un maître excellent. Nous lui exprimons ici notre reconnaissance.

M. le Docteur APERT nous a toujours accueilli avec bienveillance, et a mis à plusieurs reprises à notre disposition, des documents qui étaient pour nous d'un grand intérêt; nous l'en remercions vivement.

Que MM. les Docteurs JOSUÉ, qui nous a guidé de ses conseils et de son expérience dans l'étude de l'histologie pathologique, SABOURAUD, qui nous a ouvert les portes de son laboratoire, veuillent bien accepter ici nos remerciements. Nous sommes redevables à M. le Docteur DURANTE d'avoir pu profiter de ses documents personnels, nous sommes heureux de l'en remercier ici.

INTRODUCTION

Nous avons cru devoir réunir, dans une même étude, ces deux types d'altérations de la tunique aortique, l'artérite et l'athérome. La distinction entre ces deux sortes de lésions est en effet de date toute récente, et dans nombre de traités classiques, « on chercherait en vain le chapitre athérome et artério-sclérose, cette affection étant décrite sous la rubrique artérite chronique » (Josué). D'ailleurs, presque toujours, en clinique, tout diagnostic est impossible, entre les deux affections. Et le plus souvent, le diagnostic anatomo-pathologique est difficile macroscopiquement : il n'existe que des différences *histologiques* entre l'artérite et l'athérome.

Enfin, un troisième ordre de faits nous semble militer en faveur d'une étude commune : l'athérome est souvent accompagné, plus souvent encore précédé de lésions d'artérite chronique ; il en est l'aboutissant, et semble être le processus de défense d'une tunique artérielle affaiblie dans sa structure.

CHAPITRE I.

DEFINITION — HISTORIQUE

Nous éliminons tout d'abord du cadre de notre étude toutes les malformations des gros vaisseaux, s'accompagnant ou non de malformations du cœur. Nous n'aurons en vue que les lésions, congénitales ou acquises, de la tunique aortique : L'*artérite chronique* et l'*athérome*. Ces lésions ont été signalées un certain nombre de fois dans les petits artères, particulièrement au cours de la syphilis héréditaire. Dans l'ouvrage classique de M. Fournier (1), dans le travail de Savy (2), on trouvera rapportés un certain nombre de faits de cet ordre.

Mais beaucoup moins étudiées sont les aortites chroniques et l'athérome de l'aorte. Les auteurs qui, tout d'abord, ont attiré l'attention sur les lésions de l'aorte des enfants sont *Andral*, *Béclard*, *Cadiat* et M. le Professeur *Gaucher*. Andral (3) signale seulement, chez de jeunes enfants, des placards athéromateux. Dans le Traité de Cadiat (4), nous notons les lignes suivantes : « *Béclard* (5) signale l'athérome

(1) Fournier. Syphilis héréditaire tardive. Ed. 1886, page 444.

(2) Savy. L'hémiplégie par artérite cérébrale chez les héredo-syphilitiques. Revue de Médecine. N° 3, 10 mars 1909.

(3) Andral. Précis d'anatomie pathologique. 1829. T. II, page 380.

(4) Cadiat. Traité d'Anatomie générale, 1789. T. I, page 441.

(5) Béclard. Eléments d'anatomie générale, page 336.

comme existant quelquefois chez les jeunes sujets, et même dans la première enfance. Nous avons, avec M. Gaucher, cherché des lésions de ce genre, sans connaître le fait signalé par Béclard, et nous n'avons pas tardé à rencontrer des plaques athéromateuses manifestes sur l'aorte d'un enfant de cinq ans, mort tuberculeux ». Les observations de ces faits sont d'ailleurs rares: Moutard Martin, Hippolyte Martin, publient en 1875 et 1881, des cas d'athérome aortique, que nous rapportons ici (1). Mais il n'existe aucun travail d'ensemble jusqu'au mémoire de Sanné (2) (1887), qui a trait surtout aux anévrysmes de l'aorte; l'auteur rapporte à l'athéromasie de l'aorte le développement des ectasies de ce vaisseau. En 1899, M. Durante publie à la Société anatomique sa belle observation d'athérome congénital de l'aorte et de l'artère pulmonaire; Deguy (3) qui, dans sa thèse, en 1900, consacre un chapitre spécial à la syphilis héréditaire du cœur et des gros vaisseaux, insiste peu sur l'athérome aortique; en 1901, M. Marfan (4) publie plusieurs observations d'altérations aortiques, et remarque que « les lésions de l'orifice aortique et de l'aorte chez l'enfant n'ont donné lieu qu'à bien peu de travaux, sans doute parce qu'elles sont exceptionnelles ».

La même année, M. Barié (5) rapporte un cas d'artérite chronique avec rétrécissement aortique chez un enfant de 15 ans.

En 1903, De La Rue (6), étudiant dans sa thèse les lésions acquises de l'aorte chez l'enfant, s'appuie sur plusieurs observations, dont quelques-unes personnelles pour attribuer au rhumatisme la part prépondérante dans l'étiologie de ces affections.

(1) V. Observations VI, VII et IX.

(2) Sanné. De l'anévrisme de l'aorte et de l'athéromasie aortique dans l'enfance. Revue des maladies de l'enfance, 1887. T. V, page 56.

(3) Deguy. Th. Paris 1900. La syphilis du cœur et des vaisseaux.

(4) Marfan. Semaine médicale, 1901, page 1898.

(5) Barié. Bull. et mém. Société médicale des hôpitaux. Juillet 1901.

(6) Delarue. Th. Paris, 1903.

En Allemagne, Seitz publie trois observations cliniques d'enfants artério-scléreux, avec artères radiales rigides. Simnitzky, dans une statistique sur la fréquence de l'artério-sclérose de l'aorte des jeunes sujets, considère comme des lésions athéromateuses les taches graisseuses de l'aorte, ce qui lui permet de trouver une proportion de 27,5 o/o des cas d'artério-sclerose au-dessous de 25 ans. A la suite des travaux d'Abramow, de Chiari, sur l'aortite syphilitique de l'adulte, on commence à étudier l'état du système artériel chez le nouveau-né hérédo-syphilitique.

Richard Wiesner (1), puis Bruhns (2), en 1905 et 1906, publient des articles documentés sur la congestion des vaisseaux de l'adventice et l'infiltration de la tunique moyenne de l'aorte dans la syphilis congénitale. Von Schrötter (3), rapporte des cas isolés d'athérome aortique avec ou sans néphrite chronique, chez des enfants; il cite les cas de Meigs (sclérose des coronaires), de Lobstein (sclérose des temporales chez un enfant de 15 mois), de Gée (athérome aortique et anévrysme des coronaires à la suite d'une pneumonie). Pour Marchand (4), malgré la rareté des affections rénales chroniques observées dans les cas d'athérome de l'aorte qu'il publie, la néphrite chronique est la cause habituelle de ces lésions.

M. Comby rapporte deux observations d'inflammation chronique des artères chez un garçon de 18 mois et une fille de 7 mois, hérédo-syphilitiques, dues à Guido Berghinz.

(1) Rich. Wiesner. Sur les altérations des gros vaiseaux dans la syphilis congénitale; Centralblatt für. Algemeine Pathologie. N. 20. octobre 1905, page 822.

(2) Bruhns. (Berliner Klein. Wochenschriff. 1906. Numéros 8 et 9.

(3) Von Schrotter. Rapport in Traité Nothnagel. Vol. II, page 71.

(4) Marchand. 21° congrès de médecine interne, 1904. Leipzig, pages 45 et 46).

Chez le premier, il existait de l'endartérite et de la périartérite avec tissu conjonctif infiltré d'éléments embryonnaires autour des artérioles, qui étaient, les unes rétrécies, les autres oblitérées. On constatait de l'artério-sclérose du myocarde, une hépatite interstitielle au début, une spléuite hyperplastique indurée, une néphrite interstitielle, de la périchondrite fémorale. On trouvait aussi de la périphébite. » Dans le second cas « il s'agissait d'une fillette de 7 mois qui, depuis 3 mois, avait eu 3 accès de dyspnée avec cyanose (1). Un jour, la crise de cyanose se termina par la mort. On trouva une rate grosse (7 1/2 sur 5 cm.) avec follicules hyperplasiés; artérioles augmentées de volume, rétrécies, oblitérées; mêmes lésions au foie et au rein, myocarde pâle, endocardite oblitérante, quelques gommes miliaires dans le cœur et le foie. Ces lésions, pour M. Comby, sont dues à l'hérédo-syphilis. Le rôle de cette affection se précise avec les recherches de E. Rach et Wiesner (2) qui trouvent dans les parois des gros vaisseaux, chez les hérédo-syphilitiques, par la méthode de Levaditi, le tréponème de Schaudinn.

Ces aortites aiguës peuvent-elles donner lieu plus tard à de l'aortite et à de l'athérome? Quelle est la part de la syphilis, de la néphrite chronique et du rhumatisme dans ces affections? Enfin, les capsules surrénales, organes qui, chez l'adulte, jouent un rôle si considérable pour presque tous les auteurs (Josué (3),Vaquez,Aubertin et Ambard (4), Aubertin et Clunet (5), Gaillard (6)), dans la pathogénie des

(1) Artérites, in Traité des maladies de l'enfance, 1904, p. 966.

(2) E. Rach et Wiesner: Wiener Klin. Wochens, N° 18, 1907, et Jachbuch für Kinderheilkunde 1907, page 124.

(3) Josué: Athérome aortique expérimental par injections répétées d'adénaline dans les veines. (Soc. de Biologie, 14 novembre 1903). Les capsules surrénales dans 3 cas d'athérôme artériel. (Soc. méd. des hôpitaux, 12 février 1904).

(4)Aubertin et Ambard. Soc. médicale des hôpitaux. 19 février 1904.

(5) Aubertin *et* Clunet. (Soc. Biologie, 7 décembre 1907. T. LXIII, p. 595).

(6) Gaillard. Th. Paris 1906.

altérations aortiques, n'ont-elles aucune part dans le développement de ces affections chez l'enfant? Telles sont les questions que nous allons avoir à examiner dans les différents chapitres de notre travail.

CHAPITRE II

Anatomie pathologique

I. Difficulté du diagnostic macroscopique entre l'artérite et l'athérome. Siège, consistance des placards athéromateux. Lésions concomitantes de l'artère pulmonaire. — II. Etude histologique. Technique employée. A) L'aortite chronique. L'aorte du nouveau-né hérédo-syphilitique, l'aortite chronique de l'enfant. B) L'athérome. Siège des lésions plus profond que chez l'adulte. Lésions de la couche élastique et musculaire. Lésions à distance.

Etude macroscopique. — Les altérations chroniques de l'aorte infantile peuvent être de deux ordres; ce peut être de *l'athérome* ou de *l'artérite chronique*. Chez l'adulte, il est difficile de distinguer ces lésions par le simple examen macroscopique. Chez l'enfant, cette distinction est tout-à-fait impossible. Prenons comme type l'aortite syphilitique: si dans certains cas l'aortite se présente sous l'aspect de cannelures rayonnantes et irrégulières (observation XXV) de rétractions scléreuses, dans d'autres observations, nous trouvons une description toute différente: ce sont de « *grosses papules surélevées, blanchâtres*, légèrement ombiliquées au centre, de la dimension d'une pièce de 0.50; à côté, une sé-

rie de petites papules grosses comme une tête d'épingle ou comme un grain de chénevis » (obs. XX) ; on croirait lire la description classique de *la saillie athéromateuse;* et cependant, dans ce cas, l'examen histologique a montré qu'il s'agissait d'aortite et non d'athérome.

L'aortite syphilitique peut donc se présenter sous forme de cannelures ou sous forme de saillie papuleuse, ombiliquée en son centre; c'est le plus souvent sous cette dernière forme que nous observons l'athérôme (observations VI. VIII. IX. X. XI. XII. XVI. XVII. XIX). Il s'agit, dans ces cas, de papules peu élevées, dont les bords, en pente douce, se continuent avec les régions adjacentes, macroscopiquement saines. Ces saillies sont jaunâtres, ou blanc-jaunâtre. Leur forme est assez variable. Le plus souvent, elles se rapprochent de l'ovale. Mais c'est toujours un ovale très irrégulier, parfois même elles prennent la forme oblongue. Dans d'autres cas, ce ne sont pas des plaques, mais des bandes (obs. XVII).

Les dimensions de ces saillies sont variables. Tantôt, ce sont de petites élevures papuleuses, grosses comme une tête d'épingle ou un grain de chenevis; tantôt ce sont de véritables placards, atteignant la dimension d'une pièce de 1 franc (obs. XIX).

La saillie de ces plaques ou de ces bandes dans la lumière du vaisseau est variable comme leur forme et leur diamètre: 1 millimètre (obs. XII), 1 millimètre et demi (obs. XVII).

Plus constant paraît être leur *siège* et c'est le plus souvent dans la *toute première portion de l'aorte ascendante, à un centimètre environ au-dessus du bord adhérent des sigmoïdes* que nous les trouvons, (obs. VI, VII, IX, X, XI, XII, XIX). Plus rarement les placards siègent au niveau de l'union de la portion ascendante et de la portion horizontale de la crosse, au point d'origine des gros vaisseaux et se prolongent dans la carotide ou le tronc brachio-céphalique (obs. VIII-XVI). Enfin, plus rarement encore, toute la crosse

aortique, portion ascendante et portion horizontale, est atteinte (obs. XVII).

Il nous reste à étudier la *consistance* de ces placards: contrairement à ce qui s'observe chez l'adulte ou le vieillard, (aortes à plaques calcifiées, dures à la coupe) *les plaques athéromateuses infantiles* n'ont pas eu le temps, en général, de terminer leur évolution; on les observe *avant le stade de calcification*, et elles ne présentent pas cette rigidité, cette dureté qui ébrèche les ciseaux, dit M. Josué (1), et qui permet de la distinguer de l'aortite syphilitique. Les plaques athéromateuses infantiles *sont consistantes, cartilagineuses*, sans être dures; il manque donc un caractère « important » pour le diagnostic anatomique entre l'aortite chronique et l'athérome (obs. X, XI, XII, XVI, XVII, XIX); cependant cette calcification, très rare, peut exister; elle est signalée par M. Durante (obs. XV). au niveau, il est vrai, de l'artère pulmonaire; il existe des plaques dures, cassantes, inflexibles. Elle est signalée aussi par Rach (obs. XVI). Enfin, l'aorte peut être *absolument normale* à l'examen macroscopique et cependant présenter des altérations athéromateuses à l'examen histologique. C'est le cas pour les obs. XV et XXII.

Lésions concomitantes. — L'état des autres organes est variable. S'ils sont lésés, cette altération est plus souvent due soit à la maladie cause de l'athérome, soit à une affection intercurrente, qu'à la lésion aortique elle-même. Cependant nous ne voulons pas conclure ici. Ce chapitre du retentissement des lésions d'un organe sur les autres viscères nous semble mériter mieux qu'une courte discussion; nous le reprendrons lorsque nous nous occuperons de la pathogénie.

Les altérations des troncs vasculaires et surtout de l'artère pulmonaire nous semblent devoir être étudiées à côté

(1) O. Josué. Traité de l'artère sclérose 1909, page 22.

de celles de l'aorte; ces altérations sont plus rarement signalées, soit qu'elles n'existent pas, soit qu'on ait négligé d'examiner avec soin l'artère pulmonaire. Les lésions de ce vaisseau ne sont signalées que deux fois, dans l'observation de M. Durante (XV) et dans l'observation d'Ehlers (XXVI). Nous ajoutons d'ailleurs que les lésions de l'artère pulmonaire étaient plus marquées dans ces cas que les lésions aortiques. Elles étaient perceptibles macroscopiquement, nous l'avons déjà vu plus haut, alors que les lésions de l'aorte n'étaient qu'histologiques. .

Les artères cérébrales, surtout celles de la base, sont fréquemment atteintes d'artérite chez l'enfant. Savy en donne un certain nombre d'observations, particulièrement dans l'hérédo-syphilis. Nous n'avons constaté aucune lésion de ce côté dans nos observations personnelles. Les branches de l'artère mésentérique sont oblitérées dans un cas (obs. XX). Il est possible que ces altérations vasculaires accompagnant l'athérome aortique soient de même nature que lui. Ici encore, cette discussion paraît devoir être reportée au chapitre Pathogénie. Enfin, l'athérome aortique peut s'accompagner de lésions des valvules ou de lésions de l'endocarde ventriculaire (obs. IX, XIII, XXIX, XXXV, XXXVI).

II. Etude histologique.

Si, macroscopiquement, la distinction entre l'aortite chronique et l'athérome est difficile et souvent impossible, il n'en est plus de même à l'examen histologique; la distinction est facile en général.

Nous étudierons successivement ces lésions.

Technique. — Les pièces ont été fixées 1° au formol faible (1/20 ou 1/50) pendant plusieurs semaines; 2° d'autres *au fixateur de Dominici,* pendant 4 à 5 heures. Nous indiquerons, dans les observations, pour chaque pièce, le mode

(1) Savy (Loco Citato).

de fixation. *Les inclusions* ont été faites à la paraffine ou à congélation, pour la recherche de la graisse. Les coupes ont été colorées :

1° pour l'examen des *fibres élastiques*, avec *l'orcéine* de Grübler, suivant le procédé suivant :

Orcéine : 1 gramme ;
Acide chloryd. : 1 cmc. } 20 à 25 minutes.
Alcool absolu : 50 grammes ;
Décoloration à l'alcool à 90° ;
Bleu polychrome de Unna : 5 à 6 minutes ;
Décoloration avec la glycérine-éther Mischung ;
Lavage à l'eau ;
Coloration à l'orange-tannin, 5 à 6 secondes.

2° pour l'examen des *foyers d'infiltration* des *congestions vasculaires*, de la sclérose, au Bleu polychrome de Unna, ou à l'hématéine-alun de fer Van Gieson.

3° La recherche des *lésions musculaires à distance* a été faite par la coloration à la *thionine anilinée*, suivant le procédé indiqué par M. Josué (1). Colorer pendant quelques minutes avec la solution de thionine anilinée :

Thionine : 1 gramme ;
Alcool : 10 grammes ;
Eau anilinée : 100 grammes.

Décolorer ensuite avec l'alcool absolu-Xylol ; Monter à l'huile de cèdre. On obtient ainsi une coloration métachromatique rouge-violet des fibres musculaires dégénérées.

La coloration de la graisse et des fibres élastiques dans le rein a été faite suivant la méthode de Fischer, après coupes à congélation, par la fuchseline et le scarlach-R. (2).

(1) Josué. Bulletin de la Société de Biologie, 29 juin 1907. T. LXII, page 1189 et Traité de l'Artério-Sclérose (pages 45 et 46).
(2) Id., page 34.

Artérite chronique.

Nous prendrons comme type de notre étude l'artérite hérédo-syphilitique, qui est la seule que nous ayons observée chez l'enfant.

L'artérite hérédo-syphilitique se rapproche de l'artérite chronique de la syphilis acquise. Cependant, il existe certaines formes, subaiguës, surtout chez des hérédo-syphilitiques nouveau-nés, qui sont le point de départ de l'artérite chronique, et dont l'étude a été entreprise en Allemagne par Hochsinger, Wiesner (1), et Brunhs (2).

Nous avons repris les recherches de ces auteurs, et après avoir examiné l'aorte et l'artère pulmonaire de quelques nouveau-nés, dont cinq hérédo-syphilitiques, mort-nés ou morts quelques jours après leur naissance, nous ajoutons à leur description quelques données anatomo-pathologiques qui montrent l'importance de ces lésions dans le cas de survie, et le *lien* entre *certaines artérites* et *l'athérome*.

1° Structure normale de l'aorte du nouveau-né.

Avant d'entrer dans la description de ces lésions, nous allons donner quelques détails, d'après Wiesner, sur la structure normale de l'aorte du nouveau-né. La *tunique moyenne* contient, chez le nouveau-né normal, peu de vaisseaux nourriciers dans sa partie externe. Ceux-ci existent en très grand nombre, au contraire, dans la tunique externe.

a)*Tunique externe.* Le développement de cette tunique externe s'accroît à mesure qu'on examine une portion de vaisseau plus éloignée du cœur. Si l'on examine l'aorte à la sortie du cœur, la tunique externe atteint à peine le tiers de la largeur de la tunique moyenne, tandis que dans l'aorte abdominale, elle peut atteindre la moitié de cette tuni-

(1) Richard Wesner. Centralblatt für Allgem. Pathologie. Numéro 20, octobre 1905, page 822.

(2) Bruhns. Sur les affections de l'aorte dans la syphilis congénitale Berl. Klein Wochens. 1906. N° 8 et 9.

que. Les éléments cellulaires sont peu nombreux dans l'adventice à l'état normal; il n'y a aucune zone d'infiltration cellulaire.

b) *Tunique moyenne.* Dans la tunique moyenne, les fibres élastiques ont un trajet régulièrement concentrique, et sont séparées par un tissu interstitiel assez riche et des fibres musculaires. La partie de la tunique moyenne limitant l'adventice (Grenzzone) a une structure différente. Le tissu interstitiel est peu développé. Les lamelles élastiques se serrent étroitement les unes contre les autres; leur direction n'est plus strictement parallèle. Quelques-unes sont disposées en biais; leur emboîtement parfait semble interrompu par de petits vaisseaux venant de la région voisine de l'adventice. Le nombre des vasa-vasorum est plus grand au point d'origine d'une branche de l'aorte.

2° Aorte des nouveau-nés hérédo-syphilitiques.

Voici quelques observations qui nous ont semblé démonstratives (1).

Obs. I. — *Enfant* X, mort quelques heures après la naissance, le 4 novembre 1908 à la Maternité de l'Hôpital Saint-Louis. La mère, en pleine période d'accidents secondaires (roséole, plaques muqueuses buccales et vulvaires), n'est en traitement que depuis quelques jours.

Les pièces sont fixées au Dominici. Inclusion à la paraffine.

Pas de lésions de l'artère pulmonaire;aorte: néoformation vasculaire dans l'adventice. Les vaisseaux sont très congestionnés Certains présentent un endothélium boursoufflé; d'autres sont en voie d'oblitération. Dans la tunique moyenne, infiltration cellulaire diffuse. *Dégénérescence peu marquée des fibres musculaires* en certains points.

Elles présentent sur les préparations colorées à la théonine anilinée la métachromasie caractéristique. Elles sont gonflées et offrent un aspect circux spécial. Pas d'altérations des fibres élastiques.

(1) Nous remercions ici M. le Docteur Couvelaire, ses internes, Ed. Lévy et Guillaume, qui nous ont fourni ces pièces, et M. Girauld, qui a été assez aimable pour nous donner le résultat de ses recherches sur la présence de tréponème dans les viscères de ces nouveau-nés.

Obs. II. — *Enfant Bezanv.* Sexe féminin; poids: 1620 gr.; placenta: 600 gr; né à 7 mois et demi; mort le 4e jour après la naissance. Le foie pèse 75 gr.; la rate 10 gr. La mère présente au moment de l'accouchement de nombreuses plaques muqueuses hypertrophiques. *Pas de traitement. Nombreux tréponèmes dans le foie.*

Vaisseaux de l'adventice congestionnés; pas d'altération des fibres musculaires et élastiques

Obs. III. — *Enfant Laff.* Pièces fixées au Dominici. Inclusion à la paraffine.

Adventice. Il existe des lésions avancées de périaortite: congestion des vasa-vasorum, péricapillarite. Dans l'adventice et dans la partie adjacente de la tunique moyenne, on note des *foyers d'infiltration leucocytaire qui sont de petits nodules gommeux au début de leur évolution.*

Tunique moyenne: En un point, *dégénérescence des fibres élastiques;* elles présentent un aspect pénicillé à la périphérie de la lésion. Au centre, elles sont *détruites* complètement et sont remplacées par un tissus granuleux se colorant mal.

Au même niveau, *dégénérescence des fibres musculaires,* qui ont l'aspect *cireux,* sont *remplies de vacuoles* (*dégénérescence vacuolaire*) et présentent la *coloration métachromatique à la thionine anilinée.*

En certains points, des nodules leucocytaires émanés de la tunique externe dissocient la tunique moyenne.

Obs. IV. — *Enfant Poir.* Sexe masculin. Poids: 2.200 gr; placenta: 520 gr. L'enfant, né à terme, *est mort le 20e jour après la naissance.* La mère présente, à son entrée dans le service, des plaques muqueuses vulvaires hypertrophiques. Elle reçoit 6 piqûres d'huile grise avant l'accouchement.

Autopsie de l'enfant:

Foie: 110 gr.;

Rate: 18 gr.

Le foie présente de nombreuses gommes variant de la grosseur d'un pois à une noisette. *Très nombreux tréponèmes dans le foie.*

Examen de l'aorte:

L'adventice est épaissie et présente de la capillarite: Infiltration périvasculaire et hyperhémie des vasa-vasorum. La tunique moyenne présente une infiltration diffuse.

Les *fibres musculaires sont dégénérées* (gonflement, aspect cireux, métachromasie), pas de lésions des fibres élastiques.

Obs. V. — Enfant Bobr. Mort quelques heures après la naissance. Mère en pleine syphilis secondaire. Fixation au Dominici. Adventice: infiltration périvasculaire et hémorragies.

Infiltration de la tunique moyenne, en nappe. *Dégénérescence* des *fibres musculaires.* (Aspect circux, gonflement des fibres. Métachromasie à la thionine anilinée (1).

En résumé, on trouve dans l'aorte des nouveau-nés hérédo-syphilitiques les lésions suivantes:

I. Adventice :

Les petits *vaisseaux nourriciers* peuvent présenter des lésions diverses; elles peuvent coexister chez le même sujet, ou au contraire, un type de ces altérations peut exister seul. En réalité, il s'agit de lésions de même ordre, à un stade plus ou moins avancé.

a) *congestion des vasa-vasorum,*

b) *épaississement de leurs parois.*

c) infiltration de *cette paroi par des leucocytes issus de vaisseaux,*

d) *infiltration périvasculaire,*

e) *petites hémorragies dans le tissus périadventitiel, ou dans l'adventice,*

f) *oblitération complète d'un ou de plusieurs vasa-vasorum.*

II. Tunique moyenne:

a) *apparition de vaisseaux de nouvelle formation* dans cette tunique moyenne.

b) *Infiltration cellulaire* par des éléments venant soit des vaisseaux de l'adventice, soit de vaisseaux néo-formés.

Ces éléments, au fort grossissement, sont constitués par:

1) de petites cellules avec un fort noyau régulier, arrondi, prenant fortement l'hématéine, entouré d'une zone protoplasmique étroite.

2) de grandes cellules rondes avec un corps protoplasmique distinct. Ces deux formes sont des mononucléaires grands et petits.

(1) Lévy-Frankel. Soc. Biol. 8 mai 1909.

3) des cellules conjonctives en voie d'accroissement.

c) Telles sont les lésions décrites par les auteurs allemands. On les retrouvera dans nos observations (I à V). Notons l'absence constante d'endaortite. A ces deux ordres de lésions nous ajouterons la

d) *dégénérescence des fibres musculaires.*

Cette dégénérescence, qui est inconstante, mais que nous avons retrouvée dans un certain nombre d'observations, est caractérisée par l'aspect cireux des fibres musculaires, leur structure vacuolaire (Obs. III) ; la situation de leur noyau accolé aux parois de la cellule, et surtout par la coloration métachromatique des zones dégénérées par la thionine anilinée suivant le procédé de M. Josué (1).

Ces lésions — dégénérescence des fibres musculaires mise à part — sont absolument comparables à celles que décrit Thérèse, dans sa thèse sur les artérites apparaissant au cours des maladies infectieuses (2).

Il s'agit en somme ici d'un processus de *périaortite* et de *mésaortite* aiguë ; nous ne décrivons ces altérations que parce qu'elles sont le premier stade des aortites chroniques, et surtout à cause des lésions de dégénérescence des cellules musculaires qui les accompagnent souvent (3).

Cette dégénérescence, observée par M. Josué, dans l'athérome expérimental et dans l'athérome humain, ne serait qu'une lésion préathéromateuse (4).

III. Aortite chronique proprement dite..

L'artérite syphilitique de l'adulte présente trois types.

(1) Josué. Loco-citato.

(2) Thérèse. Th. Paris 1893. Tome XXII.

(1) Nous disons qui les accompagnent et non, qui en sont l'effet : nous nous bornons ici à constater ces lésions, et nous reportons au chapitre pathogénie, la discussion de leurs rapports réciproques.

(2) Josué. (Bull. Soc. Biol. 29 juin 1907 et Traité de l'Artério sclérose).

a) *Gommes artérielles* (Wirchow, Baumgarten, Weber, Wagner, etc.), sous forme de dilatation gommeuse ou de nodosités miliaires grosses comme un pois. Cette forme, exceptionnelle chez l'adulte, n'a jamais été décrite chez l'enfant hérédo-syphilitique.

b) *une forme nodulaire* microscopique, constituée par des amas arrondis de lymphocytes avec ou sans cellules épithélioïdes, formant des gommules microscopiques. Cette forme peut exister chez l'enfant, comme le prouve l'observation III.

c) *Forme scléreuse* (Darier. Letulle).

La tunique externe est épaissie, les vaisseaux sont congestionnés. La tunique moyenne est infiltrée par des faisceaux de tissu conjonctif émanés de la tunique externe, accompagnés souvent de nombreux petits vaisseaux allant jusque dans les parties épaisses de la tunique interne. Ces vaisseaux peuvent être thrombosés. Parfois, il y a de petites hémorragies interstitielles ou sous-endothéliales, par rupture d'un vasa-vasorum dégénéré (obs. XXV.)

II. Athérome. Les lésions d'athérome observées chez l'enfant, offrent tous les aspects qu'on a décrits chez l'adulte. La topographie des lésions offre quelques caractères spéciaux.

A) siège des lésions: a) parfois, c'est *dans la partie profonde de la tunique interne, au niveau* de la *couche* élastique de *cette tunique* interne, que siègent les lésions (Obs. X, XI, XVI.)

b) dans d'autres cas, *le siège des lésions* est *plus profond:* contrairement à ce qui arrive chez l'adulte, les lésions peuvent siéger en pleine *tunique moyenne*. C'est le cas pour l'athérome congénital de M. Durante (Obs. XV): « les 2/3 externes de la tunique moyenne sont normaux, mais dans le 1/3 interne, on rencontre des lésions à tous

les degrés, depuis la dégénérescence granuleuse, jusqu'à la plaque calcaire complètement constituée. »

c) enfin, les lésions peuvent être plus éloignées encore de la tunique interne : à cause de leur nature, et bien que, d'après leur siège, elles s'écartent un peu des lésions athéromateuses de l'adulte, nous n'hésitons pas à considérer les aortes des observations XXII et XXVI comme atteintes d'altérations de cet ordre ; les lésions siègent en pleine tunique moyenne dans l'observation XXVI, et dans la partie externe de cette tunique, dans l'observation XXII. Notons d'ailleurs que ce siège un peu anormal a déjà été signalé : c'est, en effet, dans la *mésartère* qu'apparaissent les *lésions expérimentales* chez le lapin « la région élastique et musculaire de l'endartère de l'aorte humaine, dit M. Josué (1), dépend de la tunique moyenne dont elle est en quelque sorte une annexe, et avec laquelle elle présente, en tous cas, des analogies de structure ; nous avons insisté, d'autre part, sur ce fait, qu'au niveau des artères humaines de moyen calibre, les lésions athéromateuses siègent dans le dédoublement de la lame élastique interne, et que, suivant le point de vue où l'on se place, on peut admettre que les altérations se trouvent dans l'endartère, ou qu'elles sont localisées dans une annexe de la tunique moyenne. Il ne faut donc pas attribuer une importance exagérée à la division en tuniques ; celle-ci est surtout commode pour la description... Le fait primordial, c'est que, dans les deux cas, les foyers de dégénérescence siègent dans le tissus élastique et musculaire des artères. »

« Rappelons enfin, ajoute M. Josué, que, chez l'homme, les lésions artério-scléreuses atteignent parfois exclusivement la mésartère. Cette localisation s'observe dans les cas de calcification de la tunique moyenne, étudiés par Mönckeberg.

(1) Josué. Traité de l'artério sclérose, page 131.

Quelque soit le point de départ des altérations athéromateuses, il existe presque toujours, d'ailleurs, des « *lésions à distance* » (Josué), qui sont tout à fait comparables à celles que nous décrivons au paragraphe précédent, chez le nouveau-né hérédo-syphilitique; ces lésions atteignent la tunique moyenne. A part cette différence de localisation de début, on retrouve chez l'enfant tous les stades décrits chez l'adulte.

Nous suivrons la classification établie par M. Josué dans le Traité de l'Artério-sclérose en :

1) lésions de la lame élastique interne;
2) autres lésions.

1) Lésions de la couche élastique interne.

Il n'y a pas, dans l'aorte, de lame élastique interne, comme dans les artères de moyen calibre. Mais il existe une « couche élastique et musculaire » (Jores), dont la structure est essentiellement formée de fibres élastiques serrées; on la trouve dès l'âge de un an. Cette couche contient des fibres musculaires comprises entre les lamelles élastiques; dans les lésions athéromateuses, au début de leur évolution, elle se *dédouble en feuillets secondaires*, se « clive » pour *contenir les produits pathologiques* (Josué). Le feuillet le plus interne, le plus proche de la lumière du vaisseau est en général *épais, rigide,* et ne présente plus les ondulations normales des lamelles élastiques (Obs. X et XI). Le feuillet externe, le plus rapproché de la tunique moyenne, *est ondulé*. Des *feuillets secondaires*, tertiaires, se détachent du feuillet interne, et viennent se joindre *au feuillet externe*. « On a ainsi successivement deux, trois, quatre lamelles élastiques, séparées par des zones mal colorées. (Obs. X.)

Comme le fait remarquer M. Josué, « ces lamelles s'amin-

(1) Josué. Traité de l'Artério Sclérose. (Loco-citato).

cissent à mesure qu'elles s'éloignent de l'angle de séparation, puis s'épaississent à mesure qu'elles rejoignent l'angle opposé au point où cesse l'infiltration athéromateuse ».

Ces lamelles sont constituées par des fibres se colorant mal, feuilletées, parfois même fragmentées.

2). Autres lésions.

Entre ces lamelles divisées, on peut trouver des altérations de divers stades, selon que macroscopiquement l'artère offrait un simple épaississement avec induration de sa paroi, ou de la calcification.

a) *épaississement et induration de la paroi:* entre les fibres élastiques existe un tissus *granuleux*, sans structure propre, se colorant mal par les réactifs, parcouru par des fibres élastiques dégénérées. Ce tissu contient des *cellules* volumineuses, à *noyau bien* coloré, a *protoplasma clair*, ayant l'aspect *de cellules de cartilage*, et qui, d'après M. Josué, sont des cellules *musculaires lisses dégénérées* (Obs. X et XI).

b) *ramollissement athéromateux et calcification.*

Il existe dans ce cas « un état granuleux du tissus, dont les éléments se colorent d'une façon plus diffuse, sont moins nettement séparés les uns des autres... le tissus est infiltré de masses réfringentes, à contour irrégulier, restant incolores ou devenant jaune-pâle par le picro-carmin, se colorant en violet foncé par l'hématoxyline, en jaune, par l'acide picrique. Ces masses insolubles dans l'éther, sont d'autant plus nombreuses et plus volumineuses que la lésion est plus avancée » (Obs. XV). La dégénérescence et la calcification sont également notées dans l'Obs. XVI.

c) *lésions à distance.* Ces altérations, dans les aortes athéromateuses ne sont pas limitées au foyer, tel que nous venons de le décrire. M. Josué a montré (1) que les cellules

musculaires présentent des lésions très avancées de dégénérescence; c'est non seulement dans la zone de la tunique moyenne sus-jacente au foyer athéromatux qu'on retrouve ces lésions, mais aussi « dans des régions plus éloignées, et même dans des aortes qui ne présentent que des foyers d'athérome peu nombreux et peu étendus » (Josué). Ces lésions consistent en œdème et gonflement de protoplasma des cellules musculaires; souvent il présente des vacuoles. Les noyaux de la cellule sont situés à la périphérie, appliqués contre les lames élastiques avoisinantes. Enfin, après coloration par la thionine anilinée, « le protoplasma des cellules musculaires altérées, prend une coloration rouge-violet intense (Josué).

Ces lésions, qui seraient peut-être des altérations d'athérome tout à fait au début, ont pour nous une importance considérable: nous les avons, en effet, observées dans certaines aortes d'hérédo-syphilitiques morts en bas âge, atteints de péri et de mésaortite, comme on peut le voir au paragraphe précédent (Obs. I à V).

(1) Josué. Athérome artériel et calcification. Société de Biologie 29 juin 1907. T. LXII, page 1189.

CHAPITRE III

Etiologie

A) Intoxications. Auto-intoxications. Corps thyroïde, reins. L'endartérite chronique oblitérante et l'artério-sclérose rénale. — B) Maladies infectieuses. 1: *L'Hérédo-syphilis* a) Aortite syphilitique. — b) Athérome: cas où la syphilis est certaine. — Cas où elle est douteuse. Constatation du tréponème de Schaudinn dans les parois des gros vaisseaux dans la syphilis congénitale. Classification des manifestations aortiques de la syphilis-héréditaire. 2. — *Tuberculose.* 3. *Rhumatisme et chorée.* 4 *affections aiguës.* Statistique étiologique.

Si, au point de vue clinique, il existe des travaux d'ensemble sur l'aortite chronique et l'athérome infantile, il n'en est pas de même au point de vue étiologique: De La Rüe (1), dans sa thèse, Weill (2), dans son article du Traité des maladies de l'enfance, passent rapidement, sans discussion, sur la notion de cause, faisant à l'infection rhumatismale une part qui nous semble trop belle; nous ne nions pas l'action du rhumatisme articulaire aigu, mais nous ver-

(1) De La Rüe (Th. Paris, 1903).

Weill: Maladies de l'aorte in Traité des maladies de l'enfance, 1904, Tome III, page 960.

rons que, d'après certaines de nos observations, son influence n'est souvent qu'indirecte....

Tout d'abord, pour un grand nombre de faits, la notion étiologique reste absolument inconnue. Malgré une enquête sérieuse sur les antécédents de leurs sujets, les auteurs n'ont pu aboutir à un résultat : c'est le cas pour l'observation de M. Durante (obs. XV) : « l'absence d'altérations aiguës soit au niveau de l'endartère, soit au niveau de la tunique externe, permettrait d'éliminer déjà tout rapport entre l'athérome et l'infection à laquelle l'enfant a succombé, si la nature même des altérations histologiques ne prouvait pas, à elle seule, qu'il s'agit d'un processus chronique, à évolution relativement lente, n'ayant pu se développer dans les quelques jours qui ont séparé la mort de la naissance » ; le poids de l'enfant (2.090), son aspect de prématuré « il semblait un enfant né dans le septième mois », auraient pu faire penser à la syphilis. Mais d'autre part, « la rate était petite », ce qui ruine absolument cette hypothèse. — C'est le cas aussi pour le petit malade de l'observation XXX (De La Rüe), à l'autopsie duquel on ne trouve, à part l'athérome aortique, qu'un sarcôme cérébral.

A. Intoxications. Les intoxications jouent certainement un rôle considérable dans le développement de l'athérome et de l'aortite chronique de l'enfant. Certes, ce ne sont point en général des intoxications de même ordre que celles de l'adulte, quoique Chiari attribuât à l'alcoolisme les lésions d'athérome qu'il trouva à l'autopsie d'un enfant de 13 ans mort de fièvre typhoïde (obs. XVII) « le père étant brasseur, apportait chaque soir quatre litres et demi de bière à la maison et en faisait boire à ses enfants. » L'alcoolisme nous apparaît ici comme bien douteux, lorsque l'auteur ajoute que le malade avait huit frères ou sœurs bien portants. Nous n'avons retrouvé aucun cas d'athérome imputable au Saturnisme.

Les *auto-intoxications*, par contre, peuvent donner lieu à des altérations athéromateuses: L'insuffisance thyroïdienne est certainement, chez le malade de Haushalter et Jandelize (obs. VIII), la cause des lésions aortiques. D'ailleurs, par la thyroïdectomie, Von Eiselsberg a obtenu, chez le mouton, des modifications analogues de la tunique aortique.

Reins L'influence de la néphrite chronique mérite, dans certains cas, d'être prise en considération. Ce fut Johnson qui, le premier, attribua aux lésions rénales un certain rôle dans la genèse de l'athérome artériel.

L'influence de la *néphrite chronique* sur le système artériel fut niée par Gull et Sutton (1) « l'artério-capillary fibrosis, formation d'un tissu hyalin-fibroïde dans les parois des artérioles en général, et des artérioles du rein en particulier, est la cause et non la conséquence de la néphrite ». M. Josué (2) publie deux observations en faveur de la thèse de Johnson. Parmi nos observations, quelques-unes peuvent être interprêtées dans ce sens. Dans l'observation X. « les reins présentent l'aspect de la *néphrite interstitielle;* dilatation des glomérules, épaississement de la capsule de Bowmann et sclérose périglomérulaire; il existe de la sclérose vasculaire. » Dans l'observation XI, « les reins sont atteints de *néphrite interstitielle*, caractérisée par l'épaississement de la paroi des artères et par l'apparition d'une sclérose périvasculaire assez marquée; certains glomérules sont augmentés de volume. La lame élastique interne des vaisseaux n'est pas hyperplasiée et il y a simplement épaississement de la paroi de ces vaisseaux par ad-

(1) M. Gull et G. Sutton. On the pathology of the morbid state commonly caled chronic Bright's disease with contracted Kidney (arterio-capillary fibrosis). Médico-chirurgical Transactions, vol. 55, 1872. p. 273.

(2) O. Josué: néphrite chronique cause d'Artério-Sclérose. Presse Médicale, 3 avril 1907, nº 30.

jonction de tissu conjonctif. » Il s'agit dans ces deux cas de lésions d'endartérite oblitérante, et non de lésions d'artério-sclérose rénale. Josué et Alexandescu (1), reprenant les travaux de Jores (2), ont montré les différences qui existent entre ces deux variétés de lésions vasculaires au cours de la néphrite interstitielle. « Dans l'endartérite chronique oblitérante, la tunique interne est épaissie par adjonction de tissu conjonctif parcouru par un mince réseau élastique; la membrane limitante interne est, en général, peu altérée; elle n'est nullement hyperplasiée. — Dans l'artériosclérose, au contraire, les modifications portent principalement sur les éléments élastiques et musculaires de la paroi vasculaire. Les lésions sont la conséquence d'un double processus, hyperplasique d'une part, dégénératif de l'autre.

A l'hyperplasie appartiennent le dédoublement par clivage de la lame élastique interne, l'épaississement de la tunique musculaire; par contre, les foyers de dégénérescence graisseuse, la disparition des noyaux des cellules musculaires, sont incontestablement l'indice d'une évolution dégénérative. » Mais l'étiologie de nos deux cas est sans doute complexe. Ces malades sont tous deux hérédo-syphilitiques, et l'endartérite chronique oblitérante est d'une grande fréquence dans cette affection. Nous réservons donc la question pour la reprendre au paragraphe « Syphilis ».

Plus démonstrative est l'observation XVI, où il s'agit d'une *néphrite interstitielle* datant de deux ans, avec *artério-sclérose généralisée, élévation de tension, hémorragie cérébrale*. A l'autopsie, on trouve *un petit rein contracté*. La cause d'ailleurs de la néphrite reste obscure.

B) Maladies infectieuses.

(1) Josué et Alexandrescu. Contribution à l'étude de l'arterio-sclérose du Rein. Archives de médecine expérimentale, janvier 1907.

(2) Jores : Hypertrophie und arterio-sclérose in den Nierearnterie. Wirch. Arch., vol. 181, 1905, p. 568.

Un grand nombre d'infections sont susceptibles de déterminer l'athérome. Cependant, quelques-unes d'entre elles semblent avoir une part prépondérante dans son apparition.

I. Syphilis

De même que la syphilis acquise, la syphilis héréditaire nous semble occuper la première place parmi les affections capables d'amener des altérations artério-scléreuses des gros vaisseaux. La connaissance de l'action de la syphilis héréditaire sur le système circulatoire est de date récente, puisque en 1873, M. Lancereaux écrivait : « *on ne connaît aucun cas d'artérite syphilitique héréditaire* ». (1) Depuis, les lésions d'artérite de nature spécifique chez l'enfant ont été signalées un certain nombre de fois. Barlow (2) signale des altérations du *tronc basilaire*, avec épaississement de l'artère cérébrale supérieure droite et rétrécissement de son calibre. Chez des hérédo-syphilitiques de 10 mois et de 12 ans, Dowse (3), Chiari (4), ont signalé l'oblitération des artères de la *base du cerveau*. M. Durante (5) a rencontré une *endopériartérite* intense des vaisseaux du *rein et du poumon* chez un hérédo-syphilitique mort-né, endartérite ayant entraîné l'oblitération de la lumière des vaisseaux d'où production d'infarctus rénaux et pulmonaires. Les observations de Passini (6), de Heubner (7), (artérites des *vaisseaux de la base du cerveau et de la vertébrale*), d'Abercrombie (8),

(1) Lancereaux : Traité de la syphilis, 1873.

(2) Barlow : The Medical Times, 1877, p. 106, et In Syphilis héréditaire tardive, p. 444.

(3) Dowse : Syphilis of the brain and spinal cord. New-York 1879.

(4) Chiari : Wiener, Med. Wochensch, 1881, nos 17 et 18, p. 472, et Revue des Sciences médicales de Hayemt. XIX, p. 637.

(5) G. Durante : Lésions de rein et du poumon dans un cas de syphilis héréditaire(Bulletins et Mémoires de la Société anatomique,juillet 1901).

(6) Passini : Arch. für Kinderheilk, 1896, vol. XXI, p. 195.

Heubner : Charité Annalen, XXVI, 1901, p. 126.

Abercrombie : Brit. Méd. Jour. 1887, t. I, p. 1323.

et quelques autres, ont fait l'objet d'un travail récent de M. Savy « l'Hémiplégie par artérite cérébrale chez les hérédo-syphilitiques. » (1)

Sur l'aorte, la syphilis peut donner des altérations de deux ordres différents: 1. l'artérite, 2. l'athérome. Nous avons vu au chapitre d'anatomie pathologique, qu'il existait entre ces deux types de lésions, des différences histologiques notables. Mais cette distinction ne nous apparaît pas comme absolue et nous verrons, en étudiant la pathogénie de l'athérome, que des lésions d'artérite peuvent, dans certains cas, précéder l'apparition des lésions athéromateuses et que *l'aorte atteinte d'artérite subaiguë ou chronique est en quelque sorte* prédisposée à devenir athéromateuse.

1) *Artérite syphilitique.*

L'artérite subaiguë existe avec une très grande fréquence chez les hérédo-syphilitiques nouveau-nés. Sur 9 enfants hérédo-syphilitiques qu'a examinés Bruhns (1), 6 présentaient des lésions prononcées de la tunique aortique. R. Wiesner (2) a examiné les gros vaisseaux de 27 enfants et fœtus (ayant de 4 mois de vie intra-utérine jusqu'à 3 mois de vie extra-utérine). Chez 10 de ces enfants, syphilitiques héréditaires, Wiesner a trouvé des lésions de l'aorte. Nous décrivons, d'autre part, au chapitre Anatomie pathologique, les lésions que nous avons trouvées chez 5 hérédo-syphilitiques, description qui concorde avec celle de ces auteurs. De plus, dans 4 cas (obs. I, III, IV, V), les fibres musculaires présentent des lésions de dégénérescence qui font prévoir l'athérome.

D'aortite chronique non athéromateuse nous n'avons pu retrouver que deux cas absolument certains. C'est tout d'abord celui de Thiry (obs. XX), chez une paralytique géné-

(1) P. Savy. Revue de médecine. N° 3, 10 mars 1909.
(1) Loco Citato.
(2) —

rale de 12 ans, dont la langue « *large, épaissie, dépapillée, sillonnée de fissures, de consistance dure,* est le type de la langue parquetée syphilitique. La paralysie générale avec *inégalité pupillaire*, paresse de l'accomodation, fut la cause de la mort. » Le second cas d'aortite syphilitique chronique héréditaire est celui de O. Klotz (obs. XXV).

Mais, à côté de ces cas absolument typiques, où le diagnostic de syphilis héréditaire s'impose, nous avons pu retrouver d'autres observations où la syphilis n'est pas mentionnée, mais où, cependant, on peut la soupçonner, sinon l'affirmer. Voici par exemple une observation d'Oppenheimer (1) (*obs.* XXXIII). « Il s'agit d'un jeune enfant de 10 ans, qui avait subi la résection du poignet gauche pour manifestation tuberculeuse. Plus tard, apparurent des signes de néphrite aiguë et il mourut le 29 janvier 1905. C'est tout ce que nous avons au sujet de son histoire clinique.

A l'autopsie : néphrite aiguë, pleurésie fibrineuse du côté gauche. Le cœur est de la grosseur du poing ; le ventricule gauche est contracté, les valvules souples.

L'aorte montre sur sa tunique interne deux épaississements circonscrits de la grosseur d'un pois ; les placards qui siègent à 3 ou 4 cm. au-dessus des valvules aortiques, sont très saillants et de consistance dure. Les lésions n'existent que dans l'aorte ascendante ; les autres parties de l'aorte, les vaisseaux voisins sont indemnes d'artério-sclérose. Pas de signes de syphilis.

Examen histologique :

a) Au niveau des plaques d'artérite, les *vasa-vasorum* sont fortement altérés ; leur paroi est épaissie et a subi en partie la dégénérescence hyaline. Ces vasa-vasorum sont entourés *d'amas cellulaires* arrondis. De l'adventice par

(1) Rodolf Oppenheimer Uber Aorten-ruptur und Artérios Clerose im Kindesalter : Virchow's Archives. 1905, volume 181 page 382 et suivantes.

tent des vaisseaux de nouvelle formation. Ces vaisseaux se prolongent jusque dans la tunique interne. Il existe dans la tunique moyenne, des *bandes conjonctives* qui séparent cette tunique en tranches obliques. A la limite de la tunique interne et de la tunique moyenne existent *d'épais tractus conjonctifs*. La tunique interne est hypertrophiée et est atteinte d'un *processus de prolifération* qui porte surtout sur la substance interstitielle.

b) Dans les portions de l'aorte qui paraissent saines macroscopiquement, *l'adventice* est seule touchée. Elle présente les mêmes lésions que précédemment : *épaississement des parois vasculaires; dégénérescence hyaline* et parfois *oblitération complète des petits vaisseaux*. Enfin, il existe des vaisseaux de nouvelle formation, et çà et là des amas cellulaires. »

Il est certain que l'ancienneté des lésions interdit tout rapprochement entre l'altération aortique et l'affection aiguë à laquelle a succombé l'enfant. Quant à ces lésions aortiques, ce sont exactement celles qui existent dans les deux observations que nous avons citées plus haut (obs. XX et XXV) ; ce sont aussi celles que l'on rencontre dans la syphilis acquise de l'aorte. Ces bandes fibreuses, ces épais tractus qui segmentent les tuniques interne et moyenne, cette endartérite oblitérante des petis vaisseaux de l'adventice semblent bien porter l'empreinte de la syphilis.

2) Athérome.

La syphilis peut donc être cause de lésions d'artérite chronique. Mais peut-elle donner l'athérome?

Plusieurs de nos observations nous semblent absolument probantes. Dans l'observation X, *gomme du maxillaire supérieur, nez en lorgnette, ozène, voûte palatine ogivale, strabisme, tous les stigmates d'hérédo-syphilis, sont réunis pour affirmer l'hérédité spécifique* de la petite malade. Dans l'Observation XI, les documents sont moins nombreux. Il

n'existe qu'un argument en faveur de l'hérédité syphilitique; mais il a sa valeur: la mère, que nous avons vue, *a été atteinte de perforation du voile* du palais, qui a guéri. La perforation du voile du palais est presque toujours d'origine syphilitique. D'autre part, les perforations tuberculeuses du voile du palais apparaissent chez des tuberculeux avancés; elles n'évoluent jamais vers la guérison. L'enfant, d'autre part, est hydrocéphale. Nous n'aurions pas tenu pour certain le diagnostic d'hérédo-syphilis, si nous n'avions relevé que ce symptôme chez notre malade, quoique M. Fournier ait écrit (1) dans la Syphilis héréditaire tardive: « il est incontestable aujourd'hui, d'après les documents que j'ai rassemblés, que les enfants syphilitiques naissent ou deviennent fréquemment hydrocéphales. » Le tubercule cérébelleux constaté à l'autopsie nous semble être la cause de l'hydrocéphalie. Mais la perforaiton du voile du palais de la mère a une valeur considérable.

L'échec du traitement mercuriel dans ce cas ne prouve rien; il était dirigé contre des phénomènes d'hydrocéphalie et de paraplégie spasmodique dus évidemment à des lésions inaccessibles à la médication mercurielle.

Dans ce second cas, d'ailleurs, l'hérédité du petit malade n'était pas seulement spécifique, mais tuberculeuse; le bacille de Koch a été retrouvé, en petite quantité il est vrai, dans sa grosse tumeur cérébelleuse. Quelle a été la part respective des deux infections? La questions est difficile à trancher. Nous trouvons cependant un argument en faveur de la syphilis, dans la fréquence des lésions d'aortite et des lésions préathéromateuses, dans les parois aortiques des hérédo-syphilitiques nouveau-nés (1).

Un autre point mérite discussion: Dans les deux cas,

(1) Fournier : Syphilis hériditaire tardive pages 446 447.
(2) Voir l'anatomie pathologique.

aussi bien dans l'observation X que dans l'observation XI, les reins présentent des lésions de *néphrite interstitielle.* Quel organe fut le premier atteint? L'athérome aortique est-il dû à la néphrite chronique? ou bien, la néphrite interstitielle ne s'est-elle développée qu'après la lésion aortique, à la suite de l'endartérite des vaisseaux rénaux? La syphilis a-t-elle frappé directement le système vasculaire, ou bien a-t-elle lésé d'abord le rein?

A ces questions, il est difficile de répondre d'une façon absolument précise.

Cependant, en faveur de l'altération artérielle primitive, nous citerons:

1) la fréquence des lésions des gros vaisseaux chez les nouveau-nés syphilitiques: 67,4 0/0 pour Egon Rach et Wiesner (1);

2) la présence de spirochète décélé par la méthode de Levaditi (2);

3) la nature des lésions artérielles des reins; il s'agit essentiellement (voir le paragraphe « Intoxications ») de lésions d'endartérite chronique avec sclérose périvasculaire. C'est le type habituel de la *néphrite chronique hérédo-syphilitique*, telle qu'elle est décrite par Marchifiava (1), Zeldowitch (3), Pawlow (4) et Kalinine (5). Il est vraisemblable qu'il s'agit de lésions contemporaines, la syphilis ayant frappé simultanément l'aorte et les vaisseaux du rein.

Mais ces deux observations ne sont pas les seuls cas où l'hérédité spécifique peut être mise en cause; elle est cer-

(1 et 2) Egon Rach et Wiesner. Wiener Klin. Wochensch. nº 18 1907 et Jachbuch fur Kinderheilkunde. 1907, page 124.

(2) Marchifiava : Arch. per. l. sc. méd., t. VIII, 1884. Altération du rein dans la syphilis héréditaire.

(3) Zeldowitch : Lésions rénales dans la syphilis héréditaire. Th. de St-Pétersbourg, 1896.

(4) Paulow : Gazette hospitalière de Botkine, 1895, p. 14 et 17.

(5) Kalinine : Th., Paris, 1900.

taine dans l'observation de Buchter (obs. XIV) où il s'agit d'un jeune homme de 17 ans, présentant tous les signes de la *syphilis héréditaire, atteint d'une lésion aortique* et *aussi d'artério-sclérose des radiales;* certaine aussi dans l'observation de Richard Wiesner (obs. XXII), d'un *hérédo-syphilitique* de 3 mois, avec *exanthème papuleux, ostéopériostite et hépatite syphilitique.*

Mais à côté de ces observaitons probantes, où la syphilis a été dépistée dans les antécédents du malade, il en existe quelques-unes où la *notion de spécificité a passé inaperçue*, mais dont l'analyse permet de retrouver certains symptômes, qui autorisent à supposer, sinon à affirmer, l'existence de la syphilis héréditaire. C'est ainsi que Brill et Liebmann (obs. XXIX) ne relèvent aucun antécédent pathologique chez leur malade Ida. Cependant, disent-ils, Deux de ses frères ont *une néphrite chronique.....* ce qui déjà peut être, en l'absence de toute scarlatine, une présomption en faveur d'une *affection héréditaire.* Mais, fait plus important, la malade a de *l'inégalité pupillaire.* Cette association de troubles pupillaires et d'aortite peut être *rapprochée du syndrome décrit par M. Babinski* (1) chez l'adulte; c'est en tous cas, sinon une preuve absolue, du moins une forte présomption en faveur de la syphilis. « Les modifications de la contractilité pupillaire, dit Boinet (1), ou la *constatation de l'inégalité pupillaire* ou du signe d'Argyll unilatéral, ne sont pas toujours un indice de la compression du sympathique par un anévrysme aortique, ou de son excitation par le processus inflammatoire de l'aortite; *ces signes permettent souvent de dépister la syphilis,* qui seule est alors en jeu. » (2)

Von Schrötter, dans l'observation XVII, attribue à l'urémie les lésions des artères de la base du cerveau, de l'aorte et des branches de la mésentérique. L'examen histologi-

(1) Babinski : Soc. méd. des hôpitaux, 8 nov. 1901.

(2) Boinet, in. Brouardel-Gilbert : Maladies de l'aorte, t. 24, p. 403.

que du rein n'est pas rapporté dans l'observation. Un fait cependant nous semble frappant: c'est l'analogie que présente cette observation avec celle qu'a publiée récemment le Professeur Mériel (1), chez un syphilitique acquis. Dans les deux cas, en effet, il y a *athérome des vaisseaux mésentériques.*

Enfin, peut-être, pourrait-on soupçonner la syphilis dans l'observation de De La Rüe (obs. XXVII); il s'agit d'un enfant né avant terme, à 7 mois, incomplètement développé et arriéré au point de vue intellectuel. Dans le cas de Willson et Marcy (obs. XXXV) les auteurs *affirment l'hérédo-syphilis* sans que la lecture de l'observation entraîne la certitude, malgré les deux blennhoragies du père et ses crises épileptiformes.

En résumé, en adoptant la classification de M. le professeur Gaucher, on peut classer en 3 catégories les accidents dus à l'hérédo-syphilis:

1° des accidents secondaires (aortite aiguë des nouveaunés et aortite subaiguë avec dégénérescence des fibres musculaires). (obs. I à V);

2° des accidents tertiaires: l'aortite chronique;

3° des accidents quaternaires: l'athérome aortique.

Notons que les accidents secondaires d'aortite aiguë et subaiguë ont été constatés à l'autopsie d'enfants de mères en *pleine activité* de syphilis secondaire, et peu ou pas traitées.

II. Tuberculose. Nous ne trouvons que peu d'observations faisant mention de la tuberculose. Cependant (2) dans le cas de MM. Cadiat et Gaucher, il s'agissait d'une enfant de 5 ans, morte tuberculeuse. Les nombreuses sup-

(1) Infarctus hémorrhagique de l'intestin grêle (30 cm) par oblitération embolique artérielle chez un syphilitique, par le prof. Mériel de Toulouse (Province médicale, n° 14. 3 avril 1909, p. 145).

(2) (Cadiat et Gaucher) Loco citato.

purations osseuses et viscérales du malade d'Ehlers (obs. XXVI) semblent être de même nature. Le petit malade de l'observation XI, hérédo-syphilitique, présentait des lésions tuberculeuses manifestes. Une grande partie de ses symptômes nerveux était due à la compression des lobes du cervelet par un volumineux tubercule cérébral, contenant des bacilles de Koch. On peut se demander dans ce cas, s'il ne s'agit pas d'une double infection, syphilitique et tuberculeuse. D'ailleurs, l'atteinte du système circulatoire par le bacille de Koch, si elle est très rare, existe néanmoins chez l'adulte; en dehors des lésions nettement tuberculeuses telles que la granulie des parois artérielles, en dehors des ectasies anévrysmatiques, Huchard, Martin et Tessier (1) admettent l'aortite et l'artério-sclérose d'origine bacillaire. Quoiqu'il en soit, il s'agit là de faits très exceptionnels, et pour lesquels, malgré la reproduction expérimentale des lésions par le bacille de Koch (Wissmann et Thérèse (2), la preuve clinique nous fait encore défaut.

III. Rhumatisme articulaire et Chorée. Le rhumatisme articulaire, aigu ou subaigu, est une des causes les plus fréquemment invoquées d'athérome aortique infantile. Nous y joignons la chorée, parce qu'actuellement on tend à admettre qu'il s'agit sinon d'une infection de même nature, du moins d'une affection ayant des rapports étroits avec le rhumatisme (Pierre-Mercklen) (3).

Peut-être devons-nous classer le rhumatisme et la chorée dans le groupe des auto-intoxications; certains auteurs « virent dans l'arthritisme l'expression d'un trouble nutritif dont la nature exacte est diversement interprétée. » Hanot croyait à une « prédisposition spéciale du tissu conjonc-

(1) Article artérite tuberculeuse; Roger et Gouget in traité de médecine Brouardel-Gilbert. T. 24, 1907, page 144.

(2) id.

(3) Mercklen : article « Endocardite » in Traité Brouardel Gilbert. T. VI, page 167. Edition de 1899.

tif à évoluer vers la sclérose. » D'autres auteurs admettent « une modification dans le métabolisme cellulaire aboutissant à des altérations humorales. » (1)

Il est très probable, en effet, que le rhumatisme articulaire aigu et subaigu peut frapper l'aorte, mais en général il atteint en même temps les valvules mitrales et surtout aortiques. C'est le cas pour un certain nombre de nos observations. Le malade de Moutard-Martin (obs. IX) « a été enflé » quelques mois auparavant. Il y a de la péricardite sèche, de l'endocardite mitrale et sigmoïdienne, en même temps que de l'athérome aortique. Dans l'observation de M. Méry (obs. XXIII), il s'agit d'un enfant de 12 ans, ayant eu à l'âge de 7 ans une *chorée* ayant duré deux mois; en même temps que l'aortite chronique existe une insuffisance aortique tout à fait nette. Le rhumatisme articulaire subaigu existe chez H...., un des malades de De La Rüe (obs. XXVII), qui éprouve « des malaises fréquents avec arthralgies légères, des douleurs vagues dans les genoux et les articulations tibio-tarsiennes. Il présente de l'insuffisance aortique (souffle diastolique à la base, en même temps qu'une aortite chronique. Chez l'autre malade de De La Rüe (obs. XXVIII) en même temps que le souffle systolique du premier espace, caractéristique de l'aortite chronique, existe une lésion valvulaire caractérisée par le claquement du deuxième bruit aortique. Un des malades de M. Marfan (obs. XXXIII) présente, en outre, des symptômes d'aortite, une insuffisance aortique, le tout consécutif à un rhumatisme articulaire récidivant. — La chorée domine aussi l'étiologie dans l'observation XV, sur laquelle nous reviendrons ultérieurement.

Mais s'agit-il toujours, dans les observations, d'athérome aortique succédant à des attaques rhumatismales ou choréiques, d'atteinte primitive de l'aorte? Nous ne le

(1) Roger et Gouget : TT. Méd. 1909, page 519.

croyons pas et nous verrons en étudiant la pathogénie de l'athérome infantile, que surtout dans certains cas où les lésions *péricardiques ont entraîné la production d'une symphyse, les capsules surrénales* ont joué un rôle, dans le *développement des placards athéromateux.*

IV. Autres maladies infectieuses. D'autres maladies infectieuses que la syphilis, la tuberculose, le rhumatisme, semblent être capables de produire l'athérome aortique. La *Diphtérie* est relatée deux fois. Dans les observations VI et VII, elle a été la cause de la mort; on ne peut certes lui attribuer des lésions évidemment anciennes. La *Scarlatine* peut agir de deux façons différentes, soit en lésant directement l'aorte, soit en atteignant le rein, la néphrite chronique produisant plus tard l'athérome; peut-être fut-elle l'agent causal dans l'observation de M. Barié (obs. XVII). Il s'agit d'un enfant de 15 ans « qui n'a jamais eu d'autre maladie qu'une scarlatine grave à l'âge de huit ans; le foie, les poumons et les reins sont normaux. » La *fièvre typhoïde* ne sera certainement pas mise en cause dans l'observation de Chiari (obs. XVII), les lésions d'athérome constatées étant constituées de longue date. Quant à la rougeole, à la coqueluche, la varicelle, la pneumonie, il est difficile de leur faire jouer un rôle important dans la pathogénie de l'aortite chronique ou de l'athérome; « elles sont, dit M. Marfan (1), fréquentes dans l'enfance, tandis que l'aortite y est exceptionnelle. »

En somme, sur nos 30 observations d'aortite chronique ou d'athérome infantile, nous trouvons à l'origine, le plus fréquemment, la syphilis héréditaire. Puis, par ordre de fréquence, le rhumatisme articulaire et la chorée, la tuberculose, la scarlatine. Nous pouvons donc établir le tableau suivant:

1) Marfan. Semaine médicale 1901, p. 97.

	Certaine	Probable
Syphilis héréditaire.	8 { Obs. XX, XXV. Obs. X, XI, XIV, XXII. Obs. XXXV, XXXI.	4 { XXXIV, XXVII XXXV, XXI
Tuberculose.....	1 (XXVI).	
Rhumatisme et Chorée.....	6 { Obs. IV, XXIII. XXVII. Obs. XXVIII, XXXIII. Obs. XV.	
Scarlatine.....	1 (XVIII).	
Intoxications..... Auto-intoxications..	2 { Obs. VIII. Obs. XVI.	1 (XVII)
Cause inconnue ou douteuse.....	7 { Obs. XV, XXX. Obs. VI, VII, XII. Obs. XIII, XX.	

Sexe. Quoique la notion du sexe n'ait pas beaucoup d'importance en l'espèce, nous la notons néanmoins. Il semble que les lésions aortiques chroniques soient plus fréquentes chez les garçons (18 cas) que chez les filles (8 cas); dans quatre observations, le sexe n'est pas indiqué.

Age. C'est de 10 à 17 ans que les altérations aortiques semblent se rencontrer avec la plus grande fréquence: (13 observations). Dans 7 cas, il s'agit d'enfants de 5 à 10 ans,

et dans 7 cas, d'enfants de quelques mois à 5 ans. Deux fois, l'athérome a été constaté à la naissance. Si nous envisageons cette notion d'âge dans l'athérome et l'artérite syphilitiques, c'est aussi de 10 à 17 ans que nous trouvons le plus grand nombre de cas (5 observations). Dans 3 cas, le sujet avait de quelques mois à 5 ans; c'était un enfant de 5 à 10 ans dans deux observations. Enfin, dans un seul cas, il s'agissait d'artérite chronique congénitale.

CHAPITRE IV

Pathogénie et Histogénèse

de

l'Aortite chronique et de l'Athérome

I. *Artérite chronique.* a) le point de départ des lésions est la tunique interne. b) la lésion primitive est l'endartérite des vasa-vasorum. Discussion de ces deux théories. — II. *Athérome.* a) rôle de l'artérite chronique. b) rôle des capsules surrénales. Leur hyperplasie chez l'enfant; c) rôle de l'hypertension.

1. Artérite chronique. — Nous exposerons tout d'abord brièvement les *théories classiques.* Nous verrons ensuite s'il est possible, d'après les observations histologiques que nous possédons, d'admettre plutôt l'une ou l'autre de ces théories.

1) Pour les uns, (Monro, Hodgson, Broussais, Charcot, Vulpian, Lancereaux et Brault), la tunique *interne* serait *atteinte la première.* Il se produirait de l'infiltration leucocytaire dans la tunique interne et en même temps un processus de prolifération de l'endartère, se manifestant macroscopiquement par une plaque gélatineuse, histologiquement par un épaississement de l'Intima en un point. Celle-ci bourgeonne, se soulève. L'endothélium est tuméfié

et granuleux. Au-dessous de l'endothélium, de nombreuses cellules, en couches parallèles, leucocytes ou cellules embryonnaires, infiltrent la tunique interne.

Cette théorie a été soutenue, pour l'artérite syphilitique acquise, par Heubner, Gérhard, Litten, Brault, Joffroy et Létienne.

Cette *endartérite proliférante* évoluerait ensuite vers la sclérose. Les lésions se propagent, de l'endartère, vers les autres tuniques « les traînées de cellules embryonnaires ou de tissu fibreux qui s'observent dans la tunique moyenne ont l'aspect de véritables coulées inflammatoires issues de l'endartère, ainsi qu'en témoigne leur forme conique, à base tournée vers la lumière du vaisseau, tandis que la pointe s'avance plus ou moins dans la tunique externe. » (Brault) (1).

2) Hippolyte Martin a soutenu une théorie tout à fait opposée. La lésion primitive est *l'endartérite* des *vasa-vasorum* de l'adventice. Cette endartérite peut aller jusqu'à *l'oblitération de l'artériole;* les éléments cellulaires n'étant plus nourris, dégénèrent, et les fibres conjonctives se sclérosent; « cette dégénérescence, dit H. Martin, débute en outre dans les régions où la nutrition est normalement le plus difficile, c'est-à-dire dans la couche profonde de la tunique interne. »

M. Martin, d'ailleurs, puis Rindflesch et Ziegler expliquaient par ces lésions des vasa-vasorum, non seulement les artérites chroniques, mais aussi l'athérome.

On a fait à cette théorie les objections suivantes: Tout d'abord, l'existence d'une artériole oblitérée, au point sous-jacent au placard d'athérome est un artifice de préparation, à cause de la mobilité de la tunique interne sur la tunique moyenne. Pendant la fixation, l'inclusion et les diverses ma-

(1) Brault : cité par Roger et Gouget. art. maladies des artères (in. Brouar 'el-Gilbert) T. VI, page 505, 1899.

(2) H. Martin :Revue de médecine 1881, page 35.

nipulations que subit le matériel histologique, des glissements se produisent (Brault) (1).

D'autre part, on peut trouver dans la tunique externe des artérioles très rétrécies, sans constater de lésions correspondantes dans la tunique interne.

Il paraît certain, pour tous les auteurs, que la théorie d'H. Martin est erronée en ce qui a trait à l'artério-sclérose. « Le simple trouble *trophique* produit par le rétrécissement ou l'oblitération des vasa-vasorum ne peut être la cause nécessaire et suffisante de toutes les autres lésions de la paroi artérielle. » (Roger et Gouget (2). Dans l'athérome expérimental d'ailleurs, il n'existe pas de lésions oblitérantes des vasa-vasorum (Josué) (3).

Il n'en est plus de même lorsqu'il s'agit d'artérite chronique; celle-ci est l'aboutissant d'un processus aigu, et, dans l'aortite aiguë, la lésion primitive siège dans l'adventice. *La plaque gélatineuse semble n'apparaître que secondairement à ces lésions de capillarite.*

A l'appui de cette manière de voir, il existe deux ordres d'arguments : des faits d'ordre expérimental, et des faits d'observation histologique.

1. Faits d'ordre expérimental. Ils résultent de la thèse de Thérèse et des expériences de M. Josué :

Nous reproduisons ici les conclusions de Thérèse, avec cette réserve qu'il faudrait remplacer le mot « artério-sclérose» par le mot « artérite chronique ». En 1893, époque où parut cette thèse, la distinction anatomo-pathologique n'était pas encore faite entre ces deux ordres de lésions.

1) Les maladies infectieuses peuvent être le point de départ de l'artério-sclérose;

2) Le premier stade de l'artério-sclérose consécutive aux maladies infectieuses consiste dans une transsudation

(1) Brault, in Josué : Traité de l'Artério-Sclérose. p. 55.
(2) Loco citato.
(3) Loco citato, p. 54-55.

leucocytaire autour des capillaires et dans le tissu conjonctif;

3) La transsudation peut se faire sous l'influence exclusive des toxines;

4) Les leucocytes transsudés subissent toutes les phases de la sclérogénèse inflammatoire (1);

D'autre part, M. Josué (2) a injecté sous la peau de lapins des cultures stérilisées par la chaleur à 110 degrés, de bacille d'Eberth. En même temps, ces lapins recevaient, suivant la technique usitée, des injections d'adénaline dans la veine de l'oreille; les lésions athéromateuses siégant dans la tunique moyenne ne différaient en rien des altérations présentées par le témoin n'ayant pas subi d'injections de toxine typhique. Mais ce qui est intéressant pour nous, ici, c'est qu' « il existait dans la tunique externe des nodules leucocytaires siégeant autour des vasa-vasorum ou indépendants de ceux-ci. » M. Josué ne *signale aucune altération de l'endartère.*

2. Faits d'observation. Chez les hérédo-syphilitiques nouveau-nés que nous avons examinés, aussi bien que chez ceux qu'ont examinés Bruhns (3) et R. Wiesner (4), il existait des lésions notables de l'adventice et des capillaires, de l'infiltration de la tunique moyenne, mais *jamais de plaques gélatineuses; il semble donc que la plaque gélatineuse réponde à un stade* plus avancé du processus inflammatoire, et que les lésions du début aient lieu autour des artérioles nourricières.

La cause de ces altérations peut être microbienne ou toxique. Le *spirochète* a été retrouvé dans les parois des gros vaisseaux altérés chez des *hérédo-syphilitiques* mort nés, par E. Rach et Wiesner (1).

(1) Thérèse : th. Paris, 1893.
(2) Josué : Traité de l'Artério-Sclérose, p. 140.
(3) Voir le chapitre Etiologie.
(4) Loco citato.

II. Athérome.

Plus complexe est certes la pathogénie de l'athérome. Les discussions qu'a soulevées cette question sont nombreuses, et il n'entre pas dans le cadre de notre étude de les faire figurer ici. Nous chercherons seulement *quelle théorie pathogénique peut être invoquée pour les faits que nous avons observés chez l'enfant.*

Tout d'abord, nous dirons qu'il est impossible de rapporter à un processus pathogénique toujours le même, les altérations athéromateuses infantiles.

A. Athérome chez les hérédo-syphilitiques.

Dans ce cas, il nous semble légitime d'admettre que les lésions athéromateuses *succèdent au processus d'artérite chronique.* Les lésions que nous avons rencontrées chez des hérédo-syphilitiques de la seconde enfance, succèdent très vraisemblablement aux lésions d'artérite subaiguë constatées chez les hérédo-syphilitiques au moment de la naissance, lésions d'artérite s'accompagnant d'ailleurs dès ce moment, dans un certain nombre de cas, de *dégénérescence et d'état circux des fibres musculaires*, et *plus rarement d'altérations des fibres élastiques.*

Cette filiation, non décrite par les classiques pour lesquels l'artério-sclérose est une artérite chronique, est admise par M. Josué, pour lequel « d'intimes rapports existent entre les deux ordres de lésions.... L'artérite peut être la cause et le point de départ de lésions artério-scléreuses. » (2).

D'ailleurs, il est possible que l'artérite chronique ne soit pas le seul processus pouvant donner lieu à l'athérome aortique chez les hérédo-syphilitiques. Ribadeau — Dumas et

(1) Rach et Wiesner : loco-citato.
(2) Josué : traité de l'Artério-sclérose page 165.

Pater (1) ont décrit récemment des altérations des surrénales chez les hérédo-syphilitiques et il est possible qu'ultérieurement, on puisse constater des cas d'hyperplasie de ces glandes ayant donné lieu à une des lésions qui nous intéressent.

B. Role des capsules surrénales.

Les glandes surrénales ont jusqu'ici été peu étudiées chez l'enfant. Cependant il est probable qu'elles jouent un rôle important dans la pathogénie de certaines lésions athéromateuses, qui, à première vue, sembleraient devoir être attribuées au rhumatisme ou à la chorée.

Dans une de nos observations (obs. XX) une enfant de 14 ans et demi, morte après des crises subintrantes d'asystolie, présente à l'autopsie une *symphyse cardiaque complète, un cœur très dilaté*, un placard d'athérome aortique, et, fait sur lequel nous voulons insister, une *hyperplasie des surrénales*, caractérisée *macroscopiquement* par *de petites granulations*, de petits nodules, faisant saillie à la surface des glandes; à la coupe, par une *hypertrophie marquée* de la substance *médullaire;* histologiquement enfin, par une *spongiocytose nette* de la couche corticale.

Certes, cette spongiocytose quoique nette, n'est pas aussi belle que celle que l'on observe chez de vieux brightiques; mais elle est indéniable. D'ailleurs, nous avons comparé cette capsule à celles de 3 enfants à peu près de même âge, morts respectivement de rougeole compliquée, de péritonite appendiculaire et de granulie, et nous n'avons retrouvé ni les granulations saillantes de l'observation XIX, ni l'enroulement des cellules, ni l'hypertrophie de la médullaire; il n'y avait rien de semblable dans la couche corticale de la malade morte d'appendicite: ses cel-

(1) Ribadéau Dumas et Pater : Archives de médecin expérimentale, mars 1909, n° 2, page 154.

lules glandulaires sont sombres, avec des noyaux un peu piknotiques, et nulle part on n'observe le réseau en toile d'araignée, caractéristique de la spongiocytose.

D'ailleurs, nous avons rencontré un second fait confirmatif, que nous relatons dans une observation (obs. XIX bis). L'enfant, âgée de 10 ans 1/2, est morte d'asystolie, à la suite d'attaques de rhumatisme articulaire aigu; à l'autopsie, symphyse cardiaque totale. Insuffisance mitrale, cœur énorme. Rien à l'aorte; mais, comme dans l'observation XIX, les capsules surrénales présentent des granulations saillantes visibles à l'œil nu, une hypertrophie de la médullaire et de la spongiocytose marquée. D'ailleurs, leur poids est augmenté; elles pèsent, ensemble, 7 grammes.

Cette observation est très comparable à l'observation 20: Dans les deux cas, il y a *symphyse cardiaque, gros cœur, hypertrophie des surrénales*. Dans un des deux cas, l'hypertrophie des surrénales a retenti sur l'aorte: quant aux reins, ils présentent les lésions du rein cardiaque.

Ces observations nous semblent tout à fait analogues à celle qu'ont publié MM. Josué et Paillard (1). Comme dans nos observations, peu d'altérations rénales, mais un cœur hypertrophié dans son ensemble et symphyse cardiaque totale, athérome aortique et hyperplasie des surrénales: « L'hypertrophie cardiaque n'est pas la conséquence des lésions rénales, mais elle reconnaît, à notre avis, une origine locale: elle a été provoquée par la symphyse totale non tuberculeuse du péricarde. On sait, en effet, que si la symphyse tuberculeuse ne s'accompagne jamais d'hypertrophie du cœur, cet organe est au contraire augmenté de volume quand les altérations de la séreuse sont dues à une autre cause. L'hyperplasie des capsules surrénales suivant le mécanisme in-

(1) Josué et Paillard : Symphyse cardiaque, syndrome surrenovasculaire, Bulletins et Mémoires de la Société médicale des hôpitaux de Paris. 29 janvier 1909.

voqué par Wiesel. La suractivité de ces glandes est en rapport avec la fonction myotonique que leur sécrétion exerce sur le système musculaire cardio-artériel. Il se produirait une sorte d'adaptation physiologique de ces glandes à l'hypertrophie du muscle cardiaque.... Mais l'hyperplasie des capsules surrénales, a été, à son tour, le point de départ de nouvelles lésions. La suractivité de ces glandes a été la cause de lésions artério-scléreuses. En déversant une trop grande quantité d'adrénaline dans le sang, les capsules surrénales ont suscité l'apparition de l'athérome de l'aorte et des coronaires. » (Josué et Paillard).

Faisons remarquer d'ailleurs que dans l'observation de MM. Josué et Paillard, l'hyperplasie de la couche corticale a seule été nettement constatée. Nous avons pu observer, avec M. Aubertin, *l'hyperplasie de la couche médullaire chez nos deux malades.*

Chez l'adulte, Aubertin et Clunet avaient déjà signalé la coexistence fréquente de l'hyperplasie médullaire avec l'athérome (1).

c) Rôle de l'hypertension :

L'hypertension artérielle, qu'elle soit d'origine rénale (Aubertin et Ambard, Menetrier et Bloch) ou surrénales (Vaquez, Gaillard, Gouget) est encore trop peu connue chez l'enfant pour que nous puissions tirer des conclusions des deux observations, où nous la trouvons mentionnée (Obs. XVI et XXIX). Il semble cependant, d'après les observations de M. Nobécourt, publiées dans la thèse de Durand-Viel (2), que la presion soit élevée dans les néphrites chroniques de l'enfance.

(1) Aubertin et Clunet : Soc. Biol. 7 décembre 1907. T. LXIII p. 595.
(2) Durand-Viel : la pression artérielle chez l'enfant, th. Paris 1902-1903. T. XIV.

CHAPITRE V.

Etude Clinique

I) *Symptômes.* — a) Formes latentes b). Formes d'athérome aortique pur ;

c) Forme d'athérome aortique avec artério-sclérose généralisée ;

d) Formes avec lésions valvulaires.

II. *Diagnostic.* — III. *Pronostic.* Anévrysmes de l'aorte et ruptures spontanées.

I.

L'aortique chronique et l'athérome aortique donnent lieu en général, à des symptômes analogues. Aussi, ferons-nous une description d'ensemble de leurs manifestations cliniques. Parfois, cependant, quelques indices permettent de faire pencher le diagnostic vers l'une ou l'autre de ces affections.

Cette étude clinique, aussi bien au point de vue des symptômes qu'au point de vue du diagnostic, est la partie de la question la mieux étudiée en France : s'il n'existait que peu de documents concernant l'anatomie pathologique, l'étiologie et le pathogènie de l'affection, nous trouvons dans le traité des maladies de l'enfance, une description clinique

de Weill (1) à laquelle nous ne pouvons ajouter grand chose. Comme lui, nous décrirons :

1° Une forme latente;

2° *Une forme d'athérome aortique pur;* nous y ajouterons deux types;

3° Formes *d'athérome aortique avec athérome atteignant* d'autres troncs artériels, comprenant *les formes d'athérome généralisé ou d'artério-sclérose;*

4° Forme *d'athérome aortique avec association de lésions valvulaires.*

I *Formes latentes.*

Dans certains cas, la lésion aortique est une véritable trouvaille d'autopsie; c'est le cas, naturellement, pour l'athérome congénital (Obs. XXI). Mais souvent même, chez des malades plus âgés, pendant le cours de la première ou de la seconde enfance, rien, dans l'habitus extérieur du sujet, rien même à l'examen du cœur ou des vaisseaux, ne permet de dépister la lésion aortique. C'est le cas pour les deux malades d'Hippolyte Martin (Obs. VI et VII), pour la malade d'Haushalter et Jeandelize (Obs. VIII), par nos observations X et XII. Aucun signe clinique d'athérome n'est noté dans l'observation de Chiari (Obs. XVII); dans notre observation XV, où peut-être ils étaient masqués par les symptômes de symphyse cardiaque; dans l'observation de Thiry, d'une paralytique générale de 12 ans (obs. XX). Van Schrötter rapportant le cas d'un jeune athéromateux de 15 ans, mort d'urémie, (Obs. XXI), ne note aucun signe clinique d'athérome. Rien non plus au point de vue clinique dans l'observation d'Ehlers (Obs. XXVI) et dans une des observations de La Rue (Obs. XXIX). Voici donc 13 cas dans lesquels l'autopsie seule révéla l'existence de la lésion aortique. Certains concernent des enfants de 6 à 15 ans qui n'ont présenté aucun symptôme fonctionnel.

(1) Maladies de l'aorte, Traité des maladies de l'enfance (article de Weill.), tome III, 1904, p. 960.

II. *Formes d'athérome aortique pur.*

Voici la description qu'en donne M. Weill:

« Les signes diffèrent peu de ceux que l'on a coutume « d'assigner à l'aortite chronique de l'adulte. Souvent, la « lésion est bien tolérée, et ce n'est que par un examen pra- « tiqué dans un tout autre but qu'on décèle la lésion. D'au- « tres fois, elle se traduit par des accès dyspnéiques, simu- « lant l'asthme, et qui peuvent se répéter pendant des pé- « riodes plus ou moins longues, surtout durant la nuit. « Les douleurs rétro-sternales, à caractères angoissants, la « toux quinteuse, sans signes pulmonaires, les vertiges « constituent la symptomatologie habituelle de la maladie, « quand elle n'est pas latente.

« A l'examen de la région précordiale, on constate un « souffle systolique rude au niveau de la base, une augmen- « tation de la matité aortique appréciée par la percussion. « La crosse est facilement abordable par le creux sus-ster- « nal. Les sous-clavières peuvent être saillantes. On note « souvent un frémissement vibratoire le long des carotides « qui serait causé par les vibrations prenant naissance au « niveau des rugosités aortiques..... Parfois on note un léger mouvement fébrile. »

Cette forme d'athérome aortique pur est rare: nous ne trouvons qu'une seule observation qui réponde à ce tableau clinique; c'est l'observation de M. Marfan (Obs. XXX), dans laquelle le seul symptôme fonctionnel est une névralgie de nerf phrénique droit. L'état général est excellent et la lésion est tolérée d'une façon remarquable.

III. *Formes d'athérome aortique avec athérome atteignant d'autres troncs artériels, comprenant les formes d'athérome généralisé et d'artério-sclérose.*

Ce type clinique est peut-être celui que nous rencontrons le plus fréquemment:

a) Tantôt les symptômes viscéraux attirent seuls l'attention, l'auscultation du cœur ne fournissant que peu de

renseignements. Il s'agit, suivant l'expression de M. Huchard (1), de « *sclérose-artério-viscérale* ».

C'est le cas de la petite hérédo-syphilitique de 6 ans dont nous publions l'observation (Obs. X) ; œdématiée et albuminurique depuis son sevrage, l'enfant est entrée à l'hôpital pour des crises convulsives; les phénomènes urémiques s'accentuèrent et une dyspnée intense, due à l'œdème glottique, apparut. L'autopsie révéla en même temps que les plaques d'athérome, l'existence d'une néphrite interstitielle. C'est dans cette classe que nous rangerons aussi le malade de Von Schrötter (Ob. XXI), mort d'urémie; à l'athérome de l'aorte s'ajoutait celui des vaisseaux de la base du cerveau et des vaisseaux mésentériques. L'observation de Buchter (Obs. XIV), rentre peut-être dans cette catégorie. Cependant la gangrène des membres inférieurs (2e et 3e orteils) semble indiquer plutôt un processus d'artérite.

b) Dans d'autres cas, les malades sont des « cardio-rénaux »; Dans l'observation de Rach (Obs. XVI). « On pense depuis deux ans, à cause de la céphalée, de l'hypertrophie du cœur, de la rigidité des artères, et du syndrome urinaire, à un rein contracté »; à ces signes s'ajoutent plus tard ceux d'insuffisance aortique et d'aortite chronique. La pression artérielle est élevée, et la mort survient par hémorragie cérébrale et inondation ventriculaire. Chez la malade de Brill et Liebmann (obs. XXIX) les symptômes aortiques dominent. Ce sont essentiellement des signes physiques: dilatation du cœur et souffle systolique à l'orifice aortique, pouls radial tendu. L'enfant a eu une hémiplégie, par hémorragie cérébrale. Puis, peu à peu, les symptômes s'accusent du côté du rein, dont l'état de souffrance ne s'était révélé que par l'albuminurie; la mort a lieu dans le coma.

(1) Huchard : Congrès de médecine de Genève, septembre 1908.

IV. — *Formes associées.*

L'athérome aortique peut être associé à des lésions cardiaques valvulaires ou à la péricardite.

Nous trouvons ces lésions combinées dans les observations de M. Moutard-Martin. La péricardite se manifeste à la palpation et à l'auscultation par un frottement. Le rétrécissement aortique, affection excessivement rare aussi bien chez l'enfant que chez l'adulte, se manifeste par un souffle systolique. Sans doute les rugosités de la paroi aortique ajoutent-elles encore à l'intensité de ce souffle qui est «très fort et très rude ».

Il y a athérome et rétrécissement aortique chez le malade de M. Barié (Obs. XVIII). Dans l'observation de M. Méry, l'aortite s'associe à l'insuffisance aortique. Dans le cas de Roy (Obs. XXV), double souffle râpeux au foyer aortique. Insuffisance aortique surajoutée chez le malade de De La Rue (Obs. XXVII). Dans un autre cas rapporté par cet auteur (Obs. XXVIII), à l'athérome de l'aorte se joint une lésion de même nature localisée aux valvules sigmoïdes. Dans l'observation XXXIII, (M. Marfan), nous notons aussi la coïncidence de l'insuffisance aortique.

On voit que, de toutes les lésions valvulaires, c'est l'insuffisance aortique qui, le plus souvent s'associe à l'athérome. On trouve alors tous les signes classiques de l'insuffisance aortique joints à la dilatation de l'aorte, au souffle systolique du deuxième espace droit; ce sont de petits malades amaigris, peu développés, au teint blafard (Obs. XVIII, XXVII, XXVIII). Le souffle diastolique de la base, la danse des artères, le double souffle crural, complètent le tableau clinique.

Quelle est, dans ces formes associées, l'origine de *l'insuffisance aortique* concomitante. Doit-on l'attribuer à une localisation valvulaire de rhumatisme, ou bien *est-elle de même nature* que la *lésion artérielle?* Cette question est difficile à résoudre. Il est cependant intéressant de constater cette fréquence de l'insuffisance aortique, si l'on se rap-

pelle que Schallze, Marie, Nordmann (1), ont soutenu que l'*insuffisance aortique* pouvait être due à la *syphilis* et pouvait être considérée comme la *manifestation d'une artérite parasyphilitique*.

Evolution. — La distinction que nous avons établie entre les différents types cliniques, persiste lorsque on tente de suivre l'évolution de l'aortite chronique ou de l'athérome.

a) Dans les formes pures d'athérome aortique, sans atteinte des autres troncs artériels, il semble que la lésion n'entraîne que peu de troubles fonctionnels, et que la maladie évolue sans empêcher le malade de mener une vie active. (Obs. XXXII).

b) Formes d'athérome généralisé. Il n'en est plus de même lorsque l'athérome de l'aorte s'accompagne de lésions d'autres troncs vasculaires. Outre l'évolution, souvent fâcheuse, de la néphrite interstitielle (Obs. XXVI), XXIX), l'hémorragie cérébrale, (XVI et XXIX), ou plus rarement la nécrose de l'iléon par oblitération des vaisseaux mésentériques (Obs. XXI), interrompent brusquement le cours de la maladie. Parfois, c'est la gangrène d'un segment de membre (Obs. XIV) par un processus d'endartérite tout-à-fait comparable à l'artérite survenant chez l'adulte, que Bucliter rencontre chez un hérédo-syphilitique de 17 ans.

Dans les cas où l'athérome est associé à d'autres manifestations morbides, telles que péricardite, symphyse cardiaque ou insuffisance aortique, son évolution est liée à celle de l'affection surajoutée.

DIAGNOSTIC

Le diagnostice positif d'athérome aortique, se basera sur l'*élargissement de la matité aortique,* que nous retrouvons dans quatre observations, (XVIII, XXIII, XXVII,

(1) Nordmann : Th. Paris, 1895.

XXVIII, XXXIII), sur l'existence d'un *frémissement cataire systolique.* Obs. XVIII, XXIII, XXVII, XXII), et surtout sur le *souffle systolique rude de la base* qui est un des signes les plus fréquents, et (Obs. IX, XIV, XVIII, XXIII, XXVII, XXVIII, XXIX, XXXII, XXXIII) que nous retrouvons en somme dans toutes les observations comprenant une histoire clinique. Le *frémissement vibratoire rétro-sternal* (Obs. XXVII et XXVIII), semble être un signe de certitude lorsqu'il existe; mais c'est un symptôme insconstant, de même que le *thrill carotidien* (Obs. XXXII). Le *dédoublement de second bruit* (Obs. XV), la *voussure précordiale,* sont très probablement des symptômes d'emprunt.

Diagnostic différentiel

1° Formes d'athérome aortique pur. Le diagnostic de l'athérome aortique sans atteinte des autres artères, ni lésion des organes se manifestant cliniquement, pourrait se poser avec les *aortites aiguës.* « Mais celles-ci, avec leur syndrôme spécial, caractérisées anatomiquement par les plaques gélatineuses, n'ont pas été observées chez l'enfant » (Weill) (1).

Le *rétrécissement* aortique, qui se manifeste par un souffle systolique de la base, peut être confondu avec un placard d'aortite ou d'athérome. D'ailleurs, il peut y avoir association des lésions. (Obs. IX).

Pour M. Marfan, certains symptômes permettraient de poser un diagnostic entre les deux affections: « Le rétrécissement aortique, très rare, même chez l'adulte, s'accompagne d'une *hypertrophie considérable du ventricule gauche,* qu'on ne retrouve pas dans l'athérome aortique. Le pouls est remarquablement petit et dur, modifications qui font défaut dans

(1) Weill : Loco citato.

ce cas. Le tracé sphygmographique est représenté par une ligne d'ascension oblique et courte, un sommet arrondi, une ligne de descente très oblique, sans dicrotisme: or, dans l'athérome, le tracé sphygmographique n'offre pas ces caractères, mais il présente *un plateau*, nettement accusé, le plateau de l'athérome. (Marfan) (1) Exceptionnellement, le rétrécissement aortique peut être d'origine *extrinsèque*. Il n'en existe qu'un cas, observé par Witthauer, chez un enfant de neuf ans. La matité cardiaque était très augmentée et il existait un souffle prolongé, systolique et diastolique. Ce souffle s'entendait, non seulement à l'orifice aortique, mais aussi dans la région dorsale. A l'autopsie, on vit que *l'aorte était comprimée par une masse ganglionnaire* (2).

L'anévrysme aortique peut cœxister avec l'athérome (Obs. XXV), en tous cas, les ectasies aortiques ont leurs symptômes propres, battements, retard de pouls, élargissement considérable de la matité aortique, qui permettent d'éviter toute erreur.

2° Formes d'athérome avec artério-sclérose généralisée.

Il est difficile de commettre une erreur lorsqu'on se trouve en présence d'un de ces artério-scléreux précoces répondant aux types que nous avons décrits plus haut. Dans les formes où le processus d'endartérite oblitérante entraîne la gangrène d'un segment de membre, on ne confondra pas l'artérite chronique avec une artérite aiguë. Celles-ci sont d'ailleurs rares chez l'enfant. Nous avons pu observer une artérite de la tibiale antérieure, avec notre maître, M. Boulloche, au cours d'une rougeole, à l'hôpital Trousseau. Les premières manifestations, apparues au début de la rougeole, furent des plaques rouges violacées, qui furent prises tout d'abord pour des taches purpuriques; leur unilatéralité, la

(1) Marfan : Semaine Médicale, 190 , p. 97.
(2) Witthauer : Beitrag zu den Ursachen der Aortensténose (Deuts. med. wochensch, 1892, n° 35, p. 788).

froideur du membre, permirent de poser le diagnostic. En même temps, on nota une réascension de la température centrale. Cette évolution rapide et fébrile ne ressemblait en rien à l'évolution lente des gangrènes par endartérite chronique oblitérante.

La *maladie de Raynaud*, dont un cas a été signalé chez l'enfant (1) se manifeste par des crises de syncope et d'asphyxie locale. La gangrène ne survient qu'après une période assez longue de ces crises caractéristiques. La gangrène artério-scléreuse en diffère par *sa fixité et sa circonscription.*

Diagnostic Etiologique

S'il est facile, en général, de reconnaître l'existence de l'athérome aortique ou de l'artério-sclérose, il est souvent plus difficile d'en pénétrer la cause. L'examen de l'appareil urinaire, la recherche des antécédents, personnels et héréditaires, toujours difficile dans le milieu hospitalier, des stigmates d'hérédo-syphilis, devra être faite avec soin. On pensera tout d'abord à la syphilis héréditaire, qui, comme l'indique le tableau que nous publions à la fin du chapitre « Etiologie », est la cause la plus fréquente d'athérome infantile, en second lieu au rhumatisme et à la chorée, enfin aux auto-intoxications.

PRONOSTIC

Même en ne tenant pas compte des accidents d'hémorragie cérébrale, de gangrène, dont nous avons parlé en étudiant l'évolution de l'athérome aortique, accidents qui assombrissent singulièrement le pronostic immédiat des formes d'athérome généralisé, on peut dire que le pronostic des formes

(1) De Busscher : asphyxie locale des extrémités d'origine infectieuse chez un enfant de 20 mois. Revue française de médecine et de chirurgie 1904 n° 39 page 914.

d'athérome aortique pur n'est pas moins sévère. Mais ici, il s'agit non plus d'accidents immédiats, mais de complications éloignées. Ce sont les anévrysmes et les ruptures de l'aorte.

I. *Anévrysmes de l'aorte.* — Les anévrysmes de l'aorte sont rares chez l'enfant, « on a même pendant longtemps révoqué en doute leur existence, dit Sanné », qui cependant a pu en réunir un certain nombre de cas: cet auteur signale une observation d'anévrysme de l'aorte abdominale publiée en 1836 dans le Bulletin de Thérapeutique. Il rapporte le cas de Phaénoménow, anévrysme de l'aorte abdominale chez un fœtus, celui de Roger, et publie enfin une observation personnelle, particulièrement intéressante pour nous: il s'agit d'un enfant de 13 ans 1/2, présentant des signes de dilatation aortique. A l'autopsie « les parois du ventricule gauche sont hypertrophiées: la crosse de l'aorte est amincie et augmentée de volume; sa face interne est garnie de nombrieux dépôts *athéromateux;* à sa partie convexe et supérieure se trouve une petite poche anévrysmale de la grosseur d'une noisette ». L'auteur n'a pu obtenir aucune notion précise sur les maladies antérieures.

La pathogénie de ces anévrysmes est la même que dans l'âge adulte: L'influence de l'athérome aortique est certain. Quant à la « cause générale d'où procède cette athéromasie », il est vraisemblable que ces anévrysmes surviennent souvent chez des *hérédo-syphilitiques,* comme le montre l'observation récente de Chiray et Ségard (2).

II) Ruptures spontanées de l'aorte. — Les ruptures spontanées de l'aorte survenant chez de jeunes sujets peuvent se rapporter, semble-t-il, tantôt à la dégénérescence athéromateuse de l'aorte, tantôt à l'aortite syphilitique.

(1) Sanné : De l'anévrysme de l'aorte et de l'athéromasie aortique dans l'enfance. Revue des maladies de l'enfance, 1887, t. V, p. 56 à 63.

(2) Chiray et Segard : Anévrysme de la crosse aortique d'origine heredo syphilitique. Société médicale des hôpitaux (9 octobre 1908).

2° *Ruptures de l'aorte* dues à la dégénérescence athéromateuse de vaisseau. Nous résumons ici, l'observation d'Oppenheimer (1), qui nous semble caractéristique.

Kathe A..., âgée de 9 ans, est née de parents sains en apparence, et jusqu'ici, n'a jamais été malade. Aucun traumatisme, en particulier, n'a pu être relevé dans ses antécédents. Le 15 janvier 1905, l'enfant se plaignit de céphalée et de lassitude générale. Le lendemain matin, douleur vive dans la région précordiale et forte dyspnée. Ces phénomènes s'atténuèrent pendant quelques heures. Le lendemain, l'enfant mangea de bon appétit et se trouva, le matin du 18. 1. 05, complètement débarassée de tout gêne. La mort survint brusquement dans l'après-midi.

A l'autopsie, l'aorte est rompue à 1 cent. 1/2 environ au-dessus des valvules aortiques. Il existe là une déchirure perpendiculaire atteignant surtout la tunique interne et la tunique moyenne. La tunique interne est lisse partout, sauf cependant au-dessus de la valvule aortique antérieure, où se montrent deux placards épaissis et durs.

Examen histologique.

1° Au niveau des plaques d'artério-sclérose, il existe un épaississement de la tunique interne. La lame élastique montre, surtout dans la partie interne, des lacunes, comblées par du tissu conjonctif. Nombreux foyers de *dégénérescence graisseuse.*

Les vaisseaux de l'adventive sont congestionnés et élargis; zones d'infiltration périvasculaire.

L'examen des régions de l'aorte paraissant saines macroscopiquement, ne montre aucune altération de la tunique interne, ni de l'adventice. Par contre, dans la tunique moyenne, tantôt près de l'adventice, tantôt près de l'Intima, les *fibres élastiques ont un aspect mince et délié; par place elles forment un fin réseau. Au fort grossissement,* on voit, au-

(1) Oppenheimer. Wirchow's Archives 1905, volume 181. page 382 et snivantes.

tour du point lésé, de petites fibres courtes et déliées, se séparant à angle droit, ou alignées parallèlement les unes aux autres. Ces lacunes sont comblées de tissu conjonctif. Sans doute voyons-nous là le stade jeune du processus, et il est probable qu'en ce point, à un stade plus avancé, serait survenu un épaississement de la tunique interne, comme au niveau des lésions décrites précédemment. »

Il s'agit évidemment là de lésions d'athérome au début, comparables à celles que nous avons pu observer chez les héredo-syphilitiques. (Obs. III et XXII).

C'est vraisemblablement dans cette catégorie de faits que rentre l'observation de rupture de l'aorte chez un jeune homme de 20 ans, rapporté par Brouardel et Vibert (1).

b) *Ruptures de l'aorte par artérite* . — Ce processus d' « aortite chronique atrophique », chez un syphilitique, doit être incriminé dans la belle observation de M. Demoulin, de rupture de l'aorte chez un jeune homme de 20 ans, comme le montre l'examen microscopique, fait par M. Maurice Letulle (2). Etant donné l'âge du sujet, il nous semble que la syphilis héréditaire a joué un rôle actif dans ce cas d'aortite.

Cette dernière observation montre l'importance médico-légale que peut avoir la connaissance des lésions d'athérome et d'aortite chez les jeunes sujets.

(1) Brouardel et Vibert : Annales d'hygiène 1892 et Th. Martin. Paris, 1906.

(2) Letulle : Bulletins et Mémoires de la Société de Chirurgie, nº 1, janvier 909.

CHAPITRE VI

Traitement

1° Traitement dans la syphilis congénitale (aortite secondaire).
2° Traitement dans la syphilis tertiaire et quaternaire
3° Traitement de l'athérome en général.

Le traitement de l'athérome de l'aorte et des aortites chroniques varie avec la cause de la maladie, suivant aussi que l'athérome est localisé à l'aorte, ou qu'il y a en même temps de l'artério-sclérose des viscères ou des vaisseaux périphériques.

I. *Syphilis.* — 1 Traitement prophylactique. La fréquence des lésions aortiques dans la syphilis congénitale, est un argument nouveau en faveur du traitement actif de toute femme syphilitique pendant la grossesse.

II. Traitement curatif. — a) Nouveau né. — Les lésions aortiques de nouveau-né sont des lésions d'hérédo-syphilis secondaire, suivant la classification de M. le Profeseur Gaucher. Elles sont par conséquent justiciables du traitement mercuriel, mais sans doute impossibles à constater cliniquement. Aussi nos conclusions confirmeront-elles entiè-

rement celles de M. Fouquet (1) : « tout enfant né de parents syphilitiques doit être traité lui-même comme syphilitique dès sa naissance et pendant un temps suffisamment long. »

On pourra employer la liqueur de Van Swieten, à la dose de 10 à 15 gouttes, deux et trois fois par jour dans un peu de lait. Le lactate neutre de mercure, proposé en 1904, par M. le professeur Gaucher (2) a donné de meilleurs résultats, pour les nourrissons, souvent débilités et cachectiques, chez lesquels l'irritation gastro-intestinale se produit facilement. Le lactate neutre de mercure a été employé en solution au millième. Le traitement sera prolongé, même si le nourrisson paraît en bonne santé. Voici le traitement indiqué par M. Ch. Fouquet:

1° Un mois de traitement sur deux, soit six traitements;

2° Quatre traitements (tous les 3 mois).

3° Deux traitements (tous les 6 mois).

b) Chez les enfants plus âgés, lorsqu'on trouvera des symptômes d'aortite chronique, il faudra rechercher les signes de syphilis héréditaire et soumettre l'enfant au traitement mixte (iodure de potassium et lactate de mercure, ou benzoate de mercure en piqûres). Dans certains cas, d'ailleurs, ce traitement restera inactif. C'est qu'il ne s'agit plus alors d'artérite chronique, mais d'athérome, lésion sur laquelle le mercure n'a plus aucune action et qui rentre dans l'hérédo-syphilis quaternaire.

II Artérite chronique et athérome ayant une autre origine que la syphilis.

Le traitement sera le même que celui de l'artério-sclérose de l'adulte: iodure de potassium à la dose de 0.20 à 0.50 centigrammes par jours tous les mois, et un régime alimentaire approprié aux manifestations cliniques.

(1) Fouquet : Traitement de la syphilis héréditaire chez le nouveau né ; le médecin-praticien n° 7, 1907, page 102.

(2) Gaucher Lextrait et Gandillon. Bulletin de la Société médicale des hôpitaux de Paris, février 1904.

(1) Ch. Fouquet, étude sur la syphilis héréditaire du foie. Annales des maladies vénériennes (juillet-novembre 1907).

CHAPITRE VII

Les observations I à V ont trait à des nouveau-nés hérédo syphilitiques. Voir le chapitre anatomie pathologique (Chapitre II, page 16)

OBSERVATIONS

Obs. VI. — *Hippolyte Martin. Revue de Médecine* 1881, page 35.

Il s'agit d'un jeune garçon, âgé de 9 ans et 3 mois, mort de diphtérie dans le service de clinique du professeur Parrot. A l'autopsie, nous trouvons 2 plaques athéromateuses situées à la naissance de l'aorte, au-dessus des valvules sigmoïdes. Elles sont très accusées, et ont un centimètre carré de surface. Quelques plaques plus petites s'observent aussi au niveau de la crosse de cette artère. Tous les autres vaisseaux sont sains.

Des coupes pratiquées au niveau de ces plaques athéromateuses nous ont permis de constater au milieu des tissus absolument sains de la tunique externe, et même de la tunique moyenne, en face de la lésion athéromateuse, d'ailleurs peu avancée, de la tunique interne, la belle lésion d'endartérite représentée dans la figure ci-jointe.

Obs. VII. — (*Hippolyte Martin*).

Marie Lépin, petite fille âgée de 10 ans, morte de diphtérie pharyngienne et laryngo-trachéale. Il y a déjà, à l'origine de son aorte, de petites plaques athéromateuses évidemment anciennes. L'endartérite progressive chronique a donc débuté chez elle à son siège habituel de localisation primitive.

Obs. VIII. — Athérome de l'aorte chez une myxœdémateuse de 13 ans (*Haushalter et Jeandelize*), Bulletin de la réunion biologique de Nancy, 1907, page 754).

Il s'agit d'une myxœdémateuse appartenant au type complet de l'insuffisance thyroïdienne spontanée. Les signes morbides sont classiques. L'autopsie permet de consater un athérome des plus manifestes au niveau de la crosse de l'aorte, se propageant vers le tronc brachio-cephalique et les carotides primitives. A part le calibre qui en différait, *l'aorte ressemblait,* en *tous points,* avec *ses plaques athéromateuses,* à *l'aorte d'un vieillard artérioscléreux.*

Obs. IX. — *Moutard-Martin* (*Société anatomique*, 1875, p. 775).

M. Eugène, âgé de 2 ans, entre à la salle Saint-Jean avec les antécédents suivants: il a été enflé il y a quelques mois, et, depuis que sa mère l'a retiré de nourrice, il est oppressé. Au moment de son entrée, nous lui trouvons une hypertrophie du cœur avec exagération de l'impulsion de l'organe. A la partie moyenne de la région précordiale, un frottement que révélait la palpation et l'auscultation fait diagnostiquer une péricardite. En même temps, un souffle très fort et très rude, dont le maximum occupe nettement la base, cache le premier bruit et fait reconnaître un rétrécissement aortique. Ce souffle s'entend dans tout le thorax avec une grande intensité. Quant au pouls, il est large, vibrant, et ressemblerait plutôt à celui d'une insuffisance aortique. Pas d'albumine dans les urines.

Malgré les vésicatoires, les choses ne se modifient pas, et, tout à coup, l'enfant fut pris de convulsions. L'application du marteau de Mayor le rappela à la vie. Mais, le lendemain, il avait une éruption variolique qui devint hémorragique, et à laquelle il succomba rapidement.

A l'autopsie, outre l'éruption variolique, qui se prolongeait jusqu'aux dernières ramifications de l'arbre aérien, nous avons trouvé au cœur les lésions suivante: péricardite peu étendue, sans épanchement; cœur énormément hypertrophié. Rien à l'orifice mitral. Mais, à la face aortique de la valvule mitrale, qui forme le sinus mitro-sigmoïdien, on remarque deux petites plaques jaunâtres, sans saillie, traces d'une poussée inflammatoire antérieure. Les valvules sigmoïdes sont rouges, épaissies, boursouflées. Elles étranglent, au point de leur accolement, un caillot agonique. *Quant à l'aorte, elle offre sur une hauteur de 2 à 3 centimètres, à partir de son origine, de petites plaques de dimensions inégales,* variant de 2 à 5 centimètres, de couleur blanchâtre, légèrement jaunes, qui font une saillie à peine appréciable. Sur la poussée inflammatoire qui s'était traduite par de l'œdème et de l'ascite, nous n'avons pu avoir des parents aucun renseignement détaillé. Quant aux parents, ils n'étaient pas rhumatisants.

Obs. X. — (*personnelle*) recueillie dans le service du *Docteur Bouloche* à l'hôpital Trousseau.

Guil. Aimée, 6 ans. Entre salle Archambault, le 21 mai 1907. Son père est mort bacillaire; la mère, bien portante, a perdu trois autres enfants de méningite. Un enfant en bonne santé. La petite malade,

née à terme, a été élevée au sein maternel jusqu'à 20 mois. Elle a fait ses premières dents à six mois. Elle a marché à 10 mois.

Elle aurait eu la rougeôle à un an, et la coqueluche à 5 ans. Elle a de l'albumine dans les urines depuis son sevrage. Depuis cette époque, d'après la mère, l'enfant aurait de l'œdème des paupières et des membres inférieurs. Elle a été, pendant deux ans, soumise au régime lacté, puis a repris son régime ordinaire.

La maladie actuelle aurait débuté il y a une dizaine de jours par des convulsions. Cette nuit encore, elle a eu une forte crise convulsive. L'enfant urine bien; ses urines contiennent de l'albumine.

Etat actuel (21 mai 1907).

L'enfant présente une grosse tuméfaction gommeuse (ostéo-périostite gommeuse suppurée) du côté gauche de la face. Cette tuméfaction s'étend jusque vers le nez et l'orbite et sur le rebord alvéolaire, surtout au niveau de la canine et des deux premières molaires inférieures gauches. Cette tuméfaction est profonde et fait corps avec l'os. Elle est nettement formée au dépens du maxillaire supérieur. Le nez est *écrasé du côté droit surtout* (*nez en lorgnette*). Il y a de *l'ozène avec écoulement fétide*. La *voûte palatine* est *ogivale*. L'œil gauche présente du *strabisme interne*. La pupille réagit normalement.
Les membres inférieurs sont œdématiés. Rien au cœur ni aux poumons. La température est de 36°4.

22 *mai*. L'enfant a été prise de dyspnée intense, nécessitant le tubage, pour œdème de la glotte. La dyspnée ne se calmant pas, le tirage sus et sous sternal nécessite une trachéotomie. Température: 36°3. L'enfant meurt dans l'après-midi.

L'aorte est souple au toucher. Cependant, en un point, on note une induration. A la coupe, on voit un placard blanc-jaunâtre, légèrement surélevé, de forme régulièrement ovalaire, un peu déprimé en son centre; assez consistant à la palpation et à la coupe, mais non calcaire: siège à 1 cm. et demi au-dessus des valvules aortiques.

Œdème glottique, siégeant surtout au niveau de l'épiglotte et des replis arytheno-épiglottiques. L'épiglotte est très œdématiée, en grain de raisin.

Reins blancs, diminués de volume, se décortiquant mal.

Examen microscopique. Fixation au Bouin, alcool à 70°. Coloration: Bleu de Unna, Orcéine, Thionine anilinée. Hématéine. — Van Gieson. — 1.) Aorte. L'aorte est lésée en plusieurs endroits; les lésions se prolongent même en certains points où l'aorte paraissait saine macroscopiquement. A un faible grossissement, sur les préparations traitées

par l'orcéine, la lame élastique interne apparaît divisée en plusieurs feuillets. Le feuillet le plus interne est épais et barre le champ d'examen d'un trait noir violacé très marqué. Il est rigide, ne présentant pour ainsi dire pas d'ondulations.

Le feuillet voisin de la tunique moyenne est ondulé. En certains points, des lamelles secondaires se détachent du feuillet le plus interne et viennent se joindre au feuillet externe. On a ainsi successivement, deux, trois, quatre lamelles élastiques, séparées les unes des autres par des espaces mal colorés.

Sur les préparations colorées à la thionine anilinée, on peut constater la coloration métachromatique rouge-violacée non seulement aux points où l'on constate ces lésions de la lame élastique, mais aussi en d'autres, qui paraissent indemnes à l'examen macroscopique.

Au fort grossissement (Imm. à huile 1/12. Obj. Leitz), les lésions de la lame élastique interne apparaissent plus nettement encore: le feuillet interne est très épais, fortement coloré, parfois subdivisé lui-même en deux feuillets secondaires, contenant entre leurs mailles des cellules cartilagineuses. La lamelle externe présente un aspect feuilleté. Il est composé de plusieurs rangées de fibres formant une sorte de réseau. Entre les deux feuillets principaux existe une zone mal colorée par les réactifs, comprenant quelques fibres élastiques, surtout nombreuses au voisinage du feuillet interne de la lame. Ces fibres, d'orientation variable, sont dirigées, les une parallèlement à la lumière du vaisseau, dans le même sens que la lame élastique, les autres obliquement, formant ainsi une ébauche de travée intermédiaire entre les deux feuillets. Dans cette plage mal colorée qui s'étend entre les deux feuillets, on trouve aussi un certain nombre de cellules assez grandes, arrondies, serrées les unes contre les autres en série, entourées d'une zone claire: ce sont des cellules cartilaginiformes.

Notons qu'en aucun point, il n'existe d'infiltration de la tunique moyenne, ni de bande de sclérose, ni de vaisseaux néo-formés. Cependant, en un point, sur la tunique interne, existe une lésion qui paraît tout à fait indépendante des altérations que nous venons de décrire. C'est un énorme bourgeon, une tuméfaction de la tunique interne. Ce bourgeon contient un tissu sans structure bien définie, où baignent de fines fibrilles élastiques disposées sans ordre. Il semble qu'on soit en présence d'une cicatrice d'endaortite ancienne, peut-être développée au cours d'une affection intercurrente, sur une aorte en état de moindre résistance.

Enfin, les préparations à la thionine permettent d'oberver le gonfle-

ment des cellules musculaires colorées métachromatiquement en rouge violacé, leur aspect cireux, toutes altérations décrites par M. Josué comme « lésions à distance » de l'athérome.

Les reins présentent l'aspect de la néphrite interstitielle. Dilatation des glomérules dont certains sont énormes, épaississement de la capsule de Bowmann et sclérose périglomérulaire. Il existe de la sclérose vasculaire, mais pas de lésions de la lame élastique interne. Peu de graisse dans les parois des artérioles. Le foie est à peu près normal. Peut-être une légère sclérose autour des vaisseaux sus-hépatiques.

Obᵉ. XI. — (*personnelle*) recueillie dans le service du Docteur Triboulet, à l'Hôpital Trousseau.

Gent Eugène, 4 ans et demi, entre salle Roger en octobre 1907. Père mort de la poitrine le 29 septembre 1906.

La mère a été opérée pour une *perforation du voile du palais*. Il persiste encore une *cicatrice blanchâtre* de *staphylorrhaphie*. Pas de fausses couches. Trois autres enfants, l'une bonne santé.

L'enfant est né à terme, avec un jumeau bien portant. Dès sa naissance, il aurait eu une grosse tête. Pas de maladies antérieures. L'enfant marcha à deux ans, plus tôt que son jumeau. Il courait. Il pouvait encore courir en janvier 1907. C'est aux environs de Pâques 1907 qu'il commença à faiblir progressivement. Vers juin 1907, il fut obligé de rester étendu. Aucune amélioration depuis cette époque. Depuis deux mois, la marche est totalement impossible. Amaigrissement considérable.

Actuellement (octobre 1907), *l'enfant est nettement hydrocéphale;* la station debout est impossible. Depuis deux mois, il présente des crises convulsives, surtout quand on le contrarie. Depuis quelques temps, il paraît souffrir quand on le met debout.

Depuis 5 mois, incontinence des urines et des matières fécales. L'enfant se plaint de la tête.

Troubles moteurs: paraplégie spasmodique des membres inférieurs; exagération des réflexes rotuliens. Le signe de Babinski est nettement positif des deux côtés. Les membres supérieurs présentent un tremblement à grandes oscillations, prédominant au bras droit. L'enfant tâtonne beaucoup avant de porter la main à la bouche.

Tr. psychiques: il est très en retard sur son jumeau. Il parle à peu près comme un enfant de deux ans.

Tr. sensitifs: Aucun douleur à la pression méthodique des vertèbres. La vue est normale, pas de troubles pupillaires.

A la ponction lombaire, légère lymphocytose, (4 à 5 par champ d'immersion).

Ophtalmo-réaction le premier novembre : positive.

A partir du deux novembre, à cause de la perforation du voile du palais de la mère, on le soumet au traitement mercuriel. Il reçoit tous les jours une piqûre de biiodure de mercure. On cesse, après 10 piqûres (18 novembre). Pendant toute cette période l'état est à peu près le même. La température oscille entre 37° et 37°6, avec une poussée le 19 novembre à 38°3.

Décembre 1907. — Etat subcomateux; torpeur. La température oscille autour de 37°. Deux poussées à 38° vespéral le 10 et le 17 décembre; février 1908, la température remonte à partir du 4 (otite moyenne aiguë droite). A partir du 17 février, elle se tient à 38° ou aux environs, irrégulière. L'enfant meurt le 27 février 1908.

Autopsie : Aorte; on note un *placard de forme irrégulière, ovale,* surélevé, *faisant une saillie* de 1mm environ dans la lumière de l'artère, de couleur jaunâtre, un peu plus foncé que la tunique artérielle environnante, de consistance ferme. Il siège à 1 centimètre au-dessus des sigmoïdes environ; adhérences pleurales bilatérales. Grosse tumeur cérébelleuse, blanchâtre, dure à la coupe. Cette tumeur cérébelleuse siège sur le lobe droit.

La tumeur cérébelleuse examinée histologiquement montre de vastes espaces caséifiés, à côté d'ilôts de sclérose. La coloration par la méthode de Ziehl permet d'y révéler des bacilles de Koch.

L'*aorte* présente des lésions nettes d'athérome : épaississement des trois tuniques. Dédoublement et clivage de la lame élastique interne; le feuillet le plus interne de la lame dédoublée est formé de fibres rigides. Le feuillet externe de fibrilles ondulées. Entre les lamelles de dédoublement existe un tissu granuleux se colorant mal par les réactifs, et des cellules cartilagineuses. La tunique moyenne présente des lésions de dégénérescence des fibres musculaires, qui ont un aspect cireux et se colorent métachromatiquement en rouge-violacé par la thionine anilinée. L'adventice présente des lésions étendues de capillarite; les vaisseaux présentent un épaississement de leur paroi, avec de l'infiltration leucocytaire de celle-ci. Certains sont presque totalement oblitérés.

Les *reins* sont atteints de nephrite interstitielle, caractérisée par l'épaississement de la paroi des artères et par l'apparition d'une sclérose périvasculaire assez marquée. Certains glomérules sont augmentés de volume.

Sur les préparations colorées à l'orcéine, on peut se rendre compte

que la lame élastique interne des vaisseaux n'est pas hyperplasiée et qu'il y a simplement épaississement de la paroi de ces vaisseaux par adjonction de tissu conjonctif. Pas de tubercules; rien ne rappelant la tuberculose.

Obs. XII. — (*personnelle*)

Blondel Robert, 9 mois, entre le 7 février 1908, dans le service de la rougeole de l'Hôpital Trousseau (M. le docteur Triboulet).

Ses parents sont bien portants. Il a trois frères ou sœurs en bonne santé. Il est né à terme; élevé au biberon.

L'éruption date du quatre février. L'enfant tousse depuis quelques jours. Il entre pour bronchopneumonie. Les deux bases des poumons sont pleines de râles sous-crépitants fins en foyers disséminés. A droite, vers la partie moyenne du poumon, on note du souffle. La température, qui a baissé le 11 février à 37°2, remonte le 13 à 40°; elle reste aux alentours de 40° jusqu'à la mort, qui survient le 20 février.

A l'autopsie, on note une petite *plaque jaunâtre,* surélevée de 1 millim., assez dure, mais pas calcifiée, sur la crosse aortique, au-dessus des valvules. Les reins sont congestionnés, les poumons présentent des lésions de broncho-pneumonie double.

Obs. XIII. — *Coster et Workmann,* in Thèse (obs. VII), Lefèbvre Paris, (1885-1886).

Une petite fille de quatre ans mourut dans un accès de coqueluche. Elle avait toujours joui d'une bonne santé; jamais de rhumatisme.

Elle était de temps en temps sujette à une dyspnée et à une douleur dans le côté gauche. On ne s'en inquiétait guère. A l'autopsie, la paroi du ventricule gauche est très hypertrophiée. L'orifice aortique est très resserré. Les valvules sont très épaissies et soudées entre elles. Une plaque d'athérome dans la crosse de l'aorte. Les autres valvules sont saines.

L'auteur conclut à la nature congénitale de la lésion.

Obs. XIV. — *Buchter.* Société dermatologique de Vienne (1902)

Archives für Dermatologie ünd Syphil. 1902. Bd. 63. S. 379.

Jeune homme de dix-sept ans présentant tous les signes d'un syphilitique héréditaire.

Le malade présente à la pointe du cœur un double souffle sonore. Le deuxième bruit aortique est retentissant. Les radiales, à trois centi-

mètres au-dessus de l'articulation du poignet, sont transformées en cordes rigides. Les pouls sont inégaux. Ensuite apparaît, par un processus d'endartérite et d'embolie, une gangrène des deuxième et troisième orteils du pied droit. Les dernières phalanges étaient nécrosées et donnèrent des sequestres. Hochsinger conclut de ce cas qu'il s'agit d'une lésion, non seulement des vaisseaux périphériques, mais aussi de l'aorte.

Obs. XV. — Athérome congénital de l'aorte et de l'artère pulmonaire par *G. Durante* (Bulletins et mémoires de la Société anatomique de Paris, Janvier 1899, page 97).

L'enfant Aug. Ro. qui fait le sujet de cette communication, est né le 26 décembre 1898, et a été apporté le 9 janvier 1899 dans le service du Docteur Porak, au pavillon des débiles de la Maternité. Nous n'avons malheureusement pu recueillir aucun renseignement, ni sur ses parents, ni sur les conditions dans lesquelles il est venu au monde.

A son arrivée, il pesait 2090 grs. et semblait un enfant né dans le *septième* mois de la grossesse environ. Le ventre était ballonné, et surtout le corps on constatait un œdème généralisé, plus marqué aux membres inférieurs et au pubis. La peau était rouge, et cette couleur était plus particulièrement accusée autour de l'ombilic qui était le point de départ d'une lymphangite. Cette lymphangite s'atténuait peu à peu en s'éloignant de ce point et se confondait bientôt, sans limites précises, avec la teinte rose foncé du reste des téguments.

La peau était sèche, très chaude et la température s'élevait à 39° 7.

La respiration, très superficielle, était très accélérée (160 mouvements respiratoires à la minute). Lors de chaque inspiration, la paroi abdominale ne présentait pas un simple soulèvement, mais une sorte de frémissement, une série de petites vibrations rapprochées, cessant au moment de l'expiration.

L'examen des poumons ne montre pas de matité, ni de souffles, ni de râles, mais le murmure respiratoire est fort, et les bruits du cœur s'entendent très nettement dans le dos, comme s'il y avait condensation du parenchyme pulmonaire.

Le cœur, très agité, bat plus de deux cents à la minute. Ses bruits sont mal frappés; il semble qu'il existe un léger dédoublement des temps, sans que l'on puisse affirmer s'il s'agit du premier ou du deuxième temps, vu la parfaite égalité des deux silences. Pas de souffle à aucun orifice.

Le soir, la température rectale tombe à 35°6, sans amélioration de

l'état général. Le lendemain matin, elle remonte à 37°1. L'enfant meurt dans la matinée.

L'autopsie, pratiquée 24 heures après la mort, montre les lésions suivantes: la cavité péritonéale contient environ une cuiller à café d'un liquide louche, jaunâtre, tenant en suspension de fins flocons de fibrine. Les anses intestinales, distendues par des gaz, sont rouges, fortement congestionnées et présentent par place quelques traînées fibrineuses dans les points où elles sont en contact les unes avec les autres. L'appendice vermiculaire et le cœcum sont sains. Pas d'hémorragie, ni trace de lésions traumatiques ou ulcéreuses du tube digestif; la *rate* petite, est recouverte de fausses membranes; ainsi qu'une petite rate accessoire du volume d'un gros pois. Le foie paraît normal à part une légère congestion. Les reins et les capsules surrénales ne présentent rien de particulier à signaler.

Dans le thorax, le thymus, petit, est pâle. Les plèvres contiennent quelques gouttes d'un liquide citrin transparent. Les *poumons* sont foncés, lourds, denses, mais ne présentent aucun foyer. Ils sont atteints d'une congestion générale intense, très également répartie mais qui ne va nulle part jusqu'à l'hépatisation. On ne voit pas, non plus, de foyer d'apoplexie.

Le *cœur,* au premier abord, ne présente rien de particulier. Son volume est normal et il n'existe pas de péricardite. En ouvrant les cavités, on peut s'assurer de l'intégrité parfaite, tant des valvules mitrales et tricuspides que des sigmoïdes pulmonaires et aortiques. Leur couleur d'un rouge diffus, semble uniquement due à de l'imbibition sanguine post-mortem. Les valvules ne présentent ni dépôt, ni irrégularité, ni végétation, ni aucune altération récente ou ancienne visible.

Par contre, en saisissant entre les doigts l'artère pulmonaire, après l'avoir incisée sur toute sa longueur, nous sommes fort étonnés d'y sentir des points durs et résistants, comme dans un *aorte de vieil athéromateux.*

En examinant le vaisseau le plus près, nous constatons, dans l'épaisseur de sa paroi, la présence de plusieurs *plaques dures,* inflexibles, cassantes, ayant absolument la consistance d'une plaque d'athérome. La plus grande de ces plaques siège à 1 millimètre au-dessus des valvules et a environ deux millimètres carrés.

Les autres, qui toutes sont situées plus haut, sont plus petites. Lorsqu'on redresse la courbure naturelle de la paroi vasculaire, ces plaques, qui ne cèdent pas, se dessinent très nettement; leurs bords qui se terminent très franchement, sans s'amincir, sont légèrement irréguliers. La surface interne du vaisseau est partout lisse et blanche.

On ne voit nulle part, même au niveau des dépôts calcaires, ni vascularisation anormale, ni dépôts, ni perte de substance.

L'aorte, dans sa portion ascendante, ne montre pas de lésions évidentes. Toutefois, elle semble un peu moins flexible que normalement. Elle est parfaitement saine au niveau de la crosse et dans le reste de son parcours.

L'examen histologique a montré les altérations suivantes; nous n'insisterons pas sur les lésions des viscères relevant de la péritonite, ni sur celles des poumons atteints d'une broncho-pneumonie diffuse. Ces lésions ne présentent pas d'intérêt dans le cas présent, et sont celles que l'on rencontre dans tous les cas d'infection. Le myocarde dont nous avons fait des coupes, paraît sain. Les fibres musculaires en sont bien développées, se colorent bien. Nulle part, on ne rencontre d'inflammation, ni dans le muscle lui-même, ni dans le péricarde, ni dans d'endocarde; les vaisseaux sont normaux et ne présentent ni péri, ni endartérite aiguë ou chronique.

Nous avons comparativement fait des coupes de l'artère pulmonaire et de l'aorte.

Coupes de l'artère pulmonaire. — La tunique externe de ce vaisseau est partout saine, tant dans son tissus conjonctif que dans ses nerfs et ses vaisseaux. Peut-être les vasa-vasorum ont-ils un endothélium un peu saillant. Mais cet endothélium est toujours plus marqué chez le nouveau-né que chez l'adulte; aussi ne saurait-on regarder cette apparence comme une lésion. La couche superficielle de la tunique interne n'existe plus Mais cet endothélium est probablement tombé, soit spontanément après la mort, soit par suite des manipulations. En effet, la portion profonde de la tunique interne, bien conservée, ne montre pas de lésions, et est limitée, du côté de la lumière du vaisseau, par une ligne nette et bien tracée, qui permet d'éliminer toute hypothèse d'endartérite. C'est *dans la tunique moyenne que siègent les lésions. Les 2/3 externe de cette tunique* sont normaux; les fibres musculaires bien colorées ne présentent rien de pathologique, mais, dans son *tiers interne, on rencontre des lésions à tous les degrés, depuis la dégénérescence granuleuse jusqu'à la plaque calcaire complètement constituée.* Dans cette région, les lésions sont, au microscope, beaucoup plus étendues et généralisées qu'on ne le supposerait à l'examen macroscopique de la pièce. Cependant, il existe de nombreuses portions où la paroi est encore intacte dans toute son épaisseur.

Dans les points les moins atteints, on constate sur une certaine étendue un état granuleux du tissu, dont les éléments se colorent d'une fa-

çon plus diffuse, sont moins nettement séparés les uns des autres; les noyaux se colorent encore bien, mais une substance granuleuse déposée dans le protoplasma ou dans le tissu interstitiel masque le contour des cellules qui semblent en dégénérescence et ont perdu de leur affinité pour les matières colorantes.

Dans les points plus avancés, le tissu est infiltré de masses réfringentes, à contour irrégulier, restant incolore ou devenant jaune-pâle par le picro-carmin, se colorant en violet foncé par l'hématoxyline, en jaune par l'acide picrique

Ces masses insolubles dans l'éther sont d'autant plus nombreuses et plus volumineuses que la lésion est plus avancée.

Il nous est impossible de dire si elles sont le fait d'une transformation des éléments cellulaires ou si elles sont déposées entre les cellules. Nous penchons cependant vers cette dernière hypothèse, car on retrouve entre ces corps quelques noyaux en bâtonnets, reste de cellules musculaires dont le protoplasma a presque complètement disparu. La plus grande partie des cellules musculaires a du reste disparu pour faire place à ces blocs calcaires, qui, dans les points les plus avancés, se touchent presque tous, en ne laissant entre eux que de rares fibrilles conjonctives.

Au niveau des régions peu touchées, la lésion est nettement limitée au tiers interne de la tunique moyenne; mais, dans les points où elle a atteint son plus grand développement elle envahit la portion voisine de la tunique interne, en formant des amas calcaires, dont le centre a été le plus souvent désagrégé par le rasoir.

A ce niveau, la tunique interne est soulevée par les amas sous-jacents et proémine à l'intérieur du vaisseau; mais sa couche la plus interne résiste, toujours intacte, et en aucun point nous n'avons trouvé trace de rupture de l'intima, ni de pénétration du sang dans l'intérieur des tuniques.

Coupes de l'aorte: L'aorte paraissait saine, macroscopiquement. Histologiquement, cependant, elle présente les mêmes lésions que l'artère pulmonaire. On y retrouve la même dégénérescence, localisée également au 1/3 interne de sa tunique moyenne. Les lésions y sont très disséminées; mais beaucoup moins avancées que celles que nous avons trouvées dans l'autre vaisseau. Ici encore, comme plus haut, il n'existe aucune trace de périartérite ni d'endartérite récente ou ancienne.

Ces lésions de l'aorte et de l'artère pulmonaire sont assez exceptionnelles pour mériter de nous arrêter un instant. Il s'agit ici d'une dégénérescence calcaire très prononcée de la tunique moyenne de ces

vaisseaux, rencontrée chez une enfant née avant terme, ayant succombé 15 jours après sa naissance à des accidents infectieux aigus.

Histologiquement, c'est bien la lésion caractéristique de l'athérome, telle qu'on l'observe chez l'adulte. Elle s'en distingue cependant par son siège un peu plus profond, la lésion semblant débuter, plutôt par la portion la plus interne de la tunique moyenne que par la portion la plus externe de la tunique interne. L'athérome n'est pas une affection spéciale de la vieillesse. MM. Cornil, Ranvier et d'autres ont montré qu'on le rencontrait à tous les âges, et même chez les jeunes gens. Cependant, à notre connaissance, on n'avait pas encore signalé d'athérome congénital, développé avant la naissance. Il s'agit cependant bien ici, d'une lésion développée avant la naissance. L'absence d'altérations aiguës soit au niveau de l'endartère, soit au niveau de la tunique interne, permettrait d'éliminer déjà tout rapport entre cette lésion et l'infection à laquelle l'enfant a succombé, si la nature même des altérations histologiques ne prouvait pas, à elle seule, qu'il s'agit d'un processus chronique à évolution relativement lente, n'ayant pu se développer dans les quelques jours qui ont séparé la mort de la naissance.

C'est donc certainement au cours de la vie intra-utérine que cet athérome a apparu. L'étiologie ne saurait être, ici, élucidée, par suite du manque absolu de renseignements tant sur le père que sur l'état de santé de la mère avant et pendant la grossesse. Il aurait cependant été curieux de savoir si la syphilis, la tuberculose ou l'alcoolisme peuvent ici être incriminés. On trouve décrite dans les classiques l'endocardite congénitale. Mais il s'agit toujours d'affection valvulaire d'origine infectieuse. Dans notre cas, au contraire, les valvules sont absolument saines. L'aorte et l'artère pulmonaire sont seules touchées; et, en outre, par un processus qui n'a rien d'infectieux, mais qui, au contraire, est d'un ordre éminemment dégénératif.

Obs. XVI. — *Rach.* Artério-sclérose et athérome aortique chez une jeune fille de 13 ans et demi; mort par hémorragie cérébrale (Mitteilungen der Gesellschaft für innere medizin und Kinderheilk in Wien. 1906, numéro 9, page 143.

L'enfant avait été en traitement deux ans auparavant pour cystite. On pensait déjà, à cette époque, à cause de la céphalée, de l'hypertrophie du cœur, de la rigidité des artères et du syndrôme urinaire, à un rein contracté. Ce diagnostic put être posé avec certitude deux ans plus tard, lorsque l'enfant revint à l'hôpital Outre la céphalée, les

epistaxis, les hémorragies cutanées, on nota de l'hypertrophie du ventricule gauche avec accentuation de 2e ton aortique, et léger souffle diastolique au niveau de l'aorte. Les artères étaient dures partout. La pression sanguine (Riva-Rocci) atteignait environ 145 au début, puis 180, deux jours avant la mort. Les urines contenaient une petite quantité d'albumine et, dans le dépôt, quelques cylindres hyalins.

Après un court séjour à l'hôpital, perte brusque de connaissance; hémiplégie droite; mort le lendemain dans le côma.

A l'autopsie pratiquée par le professeur Ghon, on nota les lésions suivantes: hémorragie récente de l'hémisphère gauche avec destruction de la capsule interne et inondation ventriculaire. Hypertrophie du ventricule gauche du cœur. La paroi de l'aorte est *épaissie;* à l'origine des gros vaisseaux ainsi que dans les carotides, la tunique interne présente des *épaississements jaunâtres en plaques.*

Microscopiquement: épaississement de la tunique interne avec dégénérescence graisseuse et début de calcification. Le rein droit est contracté; sa surface est raboteuse; il ne pèse que 15 grammes, tandis que le rein gauche, qui présente des lésions d'*inflammation parenchymateuse,* pèse 120 gr. Dans la vessie, lésions caractéristiques d'une cystite folliculaire, avec une hémorragie à l'embouchure de l'uretère gauche.

L'étiologie de ce cas est obscure. On ne retrouve dans les antécédents ni saturnisme, ni alcoolisme, ni syphilis, ni maladie infectieuse, à part une rougeole très bénigne à l'âge de deux ans.

Obs. XVII. — *Chiari.* Un cas d'athérome de l'aorte chez un enfant de 13 ans (Prager médizinische Wochenschrift. vol. XXIII, 1898. N° 1, page 10).

L'enfant mourut de fièvre typhoïde à la clinique du Docteur Knoll.

A l'autopsie: infiltration et nécrose des plaques de Peyer à la partie terminale de l'iléon. Infiltration des ganglions mésentériques; abcès de la rate. Bronchite suppurée avec pneumonie lobaire. Le cœur est mou et blême. Dans l'oreillette droite, reliquat de la valvule veineuse droite représentée par un réseau délicat et quelques cordages d'insertion.

L'athérome atteint surtout la partie ascendante de l'aorte, mais existe dans tout le vaisseau; on note des épaississements de la tunique interne, tantôt en bandes, tantôt en plaques, blanc-jaunâtres, ayant jusqu'à 5 mm. de diamètre. Leur saillie atteint un millimètre et demi. Ces épaississements existent aussi dans le sinus de Valsalva, autour de l'orifice des coronaires et sur les valvules aortiques, qui semblent

être légèrement épaissies. La face aortique de la valvule mitrale présente plusieurs épaississements de un quart de millimètre, blanc-jaunâtres. Sur l'aorte, ces placards se prolongent jusqu'à l'origine des grosses branches de l'artère, qu'elles dépassent légèrement.

Le calibre de l'aorte est normal; pas d'hypertrophie du ventricule gauche.

Chiari pense qu'il faut incriminer ici *l'alcoolisme,* le père étant brasseur apportant chaque soir quatre litres et demi de bière environ à la maison et en faisant boire à ses enfants. Au point de vue du saturnisme, de la syphilis ou d'une infection antérieure, nous n'avons aucun renseignement. Les huit frères ou sœurs du malade sont bien portants, et lui-même, avant sa fièvre typhoïde, n'avait jamais été malade.

Obs. XVIII. — Rétrécissement aortique acquis et aortite chronique, chez un enfant de 15 ans. (*E. Barié;* Société médicale des Hôpitaux; 21 juillet 1901).

Le nommé A. Marc, âgé de 15 ans, apprenti menuisier, n'a jamais eu d'autre maladie qu'une scarlatine grave à l'âge de huit ans. Son père et deux de ses frères sont de faible santé; sa mère tousse et est rhumatisante. Lui-même entre à l'hôpital pour une grippe légère avec angine catarrhale. Le malade est de petite taille, frêle et amaigri. Il ne peut faire un mouvement brusque ou monter simplement un escalier sans être pris d'une vive oppression. Cet état date de deux ans seulement, et s'aggrave de jour en jour, au point que ce jeune garçon a dû quitter sa profession d'apprenti menuisier et exercer successivement plusieurs métiers pour gagner sa vie.

L'inspection de la région précordiale montre une voussure très accentuée occupant plusieurs espaces intercostaux; la pointe bat violemment dans le sixième espace, ou plus exactement vers le bord supérieur de la septième côte, très légèrement en dehors de la verticale mamelonnaire.

A la palpation, on perçoit dans toute la région du cœur un frémissement cataire systolique qui prend une intensité extrême le long du bord droit du sternum dans le deuxième espace, et se propage vers la clavicule et le bord interne de l'épaule du même côté.

La percussion montre que l'aire représentant la matité aortique est sensiblement accrue.

L'auscultation décèle l'existence d'un *souffle systolique* très intense à timbre râpeux, perçu dans toute la région précordiale, mais dont le

maximum répond au bord droit du sternum vers le deuxième espace intercostal. Ce souffle se propage vers la clavicule droite et dans les vaisseaux cervicaux, où il s'éteint progressivement. Le bruit diastolique est fortement claqué, retentissant au niveau du foyer aortique.

L'exploration des artères montre que le pouls radial est régulier, un peu lent, mais que l'ondée sanguine est faible. Pas de danse des artères, ni de double souffle crural.

Le foie, les poumons et les reins sont normaux.

En somme, à part la dyspnée permanente accrue par les efforts, on ne relève aucun trouble fonctionnel chez cet enfant. Pas de cyanose, pas de précardialgie, ni d'irradiation douloureuse d'aucune sorte. L'appétit et le sommeil sont bons; il y a seulement un peu de dysphagie pharyngée et une trachéite assez intense que l'on peut mettre sur le compte de la grippe.

Au bout de 18 jours environ de séjour dans la salle, ce jeune homme nous quitte, entièrement guéri de ses manifestations grippales, mais toujours porteur des mêmes signes physiques du côté de l'appareil cardio-aortique.

Obs. XIX (*personnelle*). — M.... (Henriette) âgée de 14 ans et demi, a eu une chorée, il y a deux ans; elle est restée malade depuis cette époque. Elle entre le 4 mars 1908 dans le service du docteur Triboulet, à l'hôpital Trousseau, salle Archambault, lit 14.

Depuis le mois de novembre, elle a de l'œdème des membres inférieurs; les urines sont albumineuses depuis cette époque. L'abdomen a grossi depuis deux mois.

Les antécédents héréditaires sont peu intéressants: père mort de la poitrine, mère bien portante; deux frère et sœur en bonne santé. L'enfant, née à terme, élevée au biberon, a eu scarlatine et rougeole à l'âge de 7 ans.

A son entrée, elle est *asystolique*. L'ascite est assez abondante pour nécessiter la ponction d'urgence (6 litres de liquide opalescent, chyliforme). Les membres inférieurs sont très œdématiés; le foie déborde les fausses côtes de un travers de doigt environ; il est accessible à la palpation et à la percussion.

L'inspection de la région précordiale révèle une ondulation de la paroi; à l'auscultation, arythmie régulière et roulement présystolique. Les urines sont très colorées et contiennent de l'albumine (4 grammes à son entrée); leur quantité est de 250 grammes par 24 heures.

5 mars. L'oppression ayant augmenté jusqu'à provoquer une sensation d'angoisse, la malade est saignée (250 gr.).

6 mars. La malade est très abattue et somnolente; les urines sont toujours rares. Une pulsation manquée sur deux. En prenant le pouls, on a l'impression d'un pouls lent, battant à 60. A l'examen de la région précordiale, on note un mouvement de roulis, portant sur trois espaces intercostaux.

7 mars. Sous l'influence de la théobromine (1 gr. par jour) et du sulfate de spartéine, le taux des urines s'élève jusqu'à 1.250 grammes. L'albuminurie diminue (0.50). L'épreuve de la perméabilité rénale donne les résultats suivants: la malade absorbe son bleu à six heures du matin. Le premier verre d'urine teinté est rendu à 9 h. et demie.

L'examen du liquide d'ascite a montré la présence de nombreux polynucléaires, dont quelques-uns sont chargés de granulations réfringentes, ce qui donne au liquide l'aspect chyliforme noté lors de la ponction.

9 mars. Pouls 44. La malade est toujours somnolente.

12 mars. La malade aurait eu des convulsions dans la nuit. Ventouses scarifiées sur la région lombaire et la région précordiale. L'œdème a augmenté et s'étend jusqu'à la face. Urines: un litre.

15 mars. Le taux des urines s'abaisse jusqu'à 250 cmc. et ne se relève pas, pendant le courant du mois de mars, malgré une nouvelle ponction d'ascite (400 gr.), la théobromine et la digitale. La quantité d'albumine oscille entre 0.25 et 1 gr. 50. La mort survient le 5 avril.

Autopsie: *cœur gros; symphyse cardiaque complète; les capsules surrénales présentent des granulations grisâtres, grosses comme un gros grain de millet.* Les reins sont cyanotiques. *Le foie est gros.*

Sur l'aorte, *au-dessus des sigmoïdes,* on note *un placard jaune, surélevé,* dur mais non crétacé, faisant une saillie de 1 mm. La dimension du placard est celle d'une pièce de 1 franc. Sa forme est irrégulièrement ovalaire, se rapprochant de la forme oblongue. Les bords sont en pente douce.

Obs. XIX *bis* (inédite). — (Nous publions cette observation, due à l'obligeance du Docteur Apert et de notre collègue Brac, bien que l'aorte ne présente pas de lésions athéromateuses. Les altérations du cœur et des surrénales montrent, par comparaison avec l'observation XIX, la pathogénie des lésions aortiques.)

L'enfant, Wag... Jeanne, âgée de 10 ans et demi, entre le 8 février 1909 dans le service du Docteur Apert, pour une atteinte de rhumatisme articulaire subaigu. L'enfant a souffert antérieurement d'attaques rhumatismales. Le cœur a été touché (insuffisance mitrale). Rien d'intéressant dans les précédents familiaux.

L'arthropathie, localisée au genou gauche, guérit rapidement; mais malgré le salicylate de soude, l'endocardite s'aggrave.

Le 15 février, apparaissent dans l'aisselle et à la base du poumon gauche, des signes de congestion pleuro-pulmonaire. La plèvre contient un peu de liquide. La dyspnée, peu marquée jusque-là, s'exagère. Puis apparaissent rapidement des phénomènes d'*asystolie*. Les crises deviennent subintrantes, malgré les médicaments toni-cardiaques (digitale, strophantus). La mort survient le 11 mars.

Autopsie : Le poumon droit est normal; le poumon gauche est atélectasié. La plèvre contient un peu de liquide sérofibrineux. L'examen cytologique montre l'abondance de la fibrine, la présence de nombreux polynucléaires et de placards endothéliaux. Pas de tuberculose pulmonaire.

Le cœur est énorme; il semble *qu'on ait affaire à un cœur d'adulte brightique*. Il existe une *symphyse péricardique totale*. La valvule mitrale est insuffisante.

Foie : pas de lésions du lobe droit. Le lobe gauche présente l'aspect du foie muscade.

Reins : cyanotiques.

L'examen des capsules surrénales a été pratiqué par M. Aubertin :

« Les capsules surrénales de ces deux malades ont été étudiées par comparaison avec les capsules de plusieurs enfants âgés de 8 à 15 ans, indemnes de lésions cardiaques, artérielles ou rénales, et morts de tuberculose chronique, de rougeole compliquée de granulie, de péritonite aiguë.

Macroscopiquement, les glandes de ces deux malades sont beaucoup plus volumineuses que celles des témoins. Elles sont surtout plus épaisses et comme boursouflées; la substance médullaire est notablement plus large et plus étendue; la substance corticale est plus épaissie, irrégulière, et présente de *petits nodules jaunâtre non encapsulés* qui font défaut chez les témoins. Enfin il existe de petits nodules accessoires inclus dans la capsule d'enveloppe. Le poids des deux capsules, chez le second malade, est de 7 *grammes*.

Histologiquement, le phénomène qui frappe le plus est l'*hyperplasie de la substance médullaire* qui est très réduite chez les témoins. En certains points la médullaire s'avance jusque sous la capsule d'enveloppe. Elle est parcourue de vaisseaux dilatés très nombreux. Au point de vue cytologique, elle est composée de cordons cellullaires entourés de larges capillaires : les cellules sont volumineuses, à protoplasma prenant nettement l'hématéine (la réaction chromaffine n'a pu être recherchée) à

Pour l'auteur, les altérations vasculaires sont en rapport étroit avec l'urémie. L'action des reins s'explique, soit par l'élévation de pression, soit par la gêne circulatoire au niveau du rein, soit par les poisons jetés dans la circulation.

Obs. XXII. — (*Richard Wiesner* Centralblatt. für Allgemeine Pathologie. Numéro 20, oct. 1905, page 822, obs. X).

N. N., âgé de 3 mois; hérédo-syphilitique avec exanthème papuleux, ostéopériostite syphilitique; hépatite syphilitique; induration pulmonaire et bronchectasie; pneumonie lobulaire et pleurite.

Dans l'aorte abdominale, en un point, au niveau de la *zone frontière* entre l'adventice et la tunique moyenne, où, chez des morts-nés, nous avons signalé l'infiltration cellulaire et de l'oblitération des vaisseaux nutritifs, nous trouvons un large espace présentant des lésions spéciales. Nous y trouvons des fibres conjonctives mal limitées, des cellules conjonctives fusiformes isolées, et, entre ces éléments, des cellules musculaires comprimées Le tissus élastique manque totalement à ce niveau, à part quelques fragments insignifiants de fibres élastiques. Aux extrémités de cet espace, les lamelles élastiques prennent un aspect en pinceau. Les fibres élastiques de la région adjacente de la tunique moyenne ont subi la dégénérescence granuleuse. Cette zone est limitée du côté de l'adventice par une seule fibre élastique. De sorte qu'il semble que la lésion intéresse uniquement la tunique moyenne. Il semble y avoir aussi quelques altérations de l'adventice.

Obs. XIX. — *Méry.* Journal des Praticiens 1903, page 676.

X., enfant de 12 ans, entre dans le service le 4 novembre 1903. Antécédents: une chorée à 7 ans, ayant duré deux mois. L'affection actuelle a débuté en octobre par des palpitations violentes apparues brusquement. Celles-ci s'accompagnèrent de vagues douleurs dans le genou droit.

L'examen montre un soulèvement systolique des vaisseaux du cou (danse des artères). Le cœur bat énergiquement. La pointe se sent à 1 cm. 1/2 en dehors du mamelon gauche dans le cinquième espace.

A la percussion, matité aortique augmentée au niveau du sternum. Au niveau du premier espace intercostal droit, à son extrémité interne, l'inspection à jour frisant révèle un soulèvement systolique.

A la palpation, frémissement cataire très marqué, presque comparable à un thrill, et s'étendant sur une étendue de 4 cm. environ. Recourbé derrière la fourchette, le doigt ressent aussi ce frémissement.

L'artère sous-clavière droite n'est pas surélevée. L'auscultation fait

découvrir, au niveau du bord gauche du sternum, au troisième espace, un souffle diastolique d'insuffisance aortique. Rien d'anormal à la pointe. Au point soulevé, vers le *premier espace,* on entend un souffle systolique râpeux, se propageant dans les vaisseaux du cou. Il n'y a pas de double souffle à ce niveau. Il ne semble pas y avoir d'anévrisme vrai, mais plutôt une simple dilatation de l'aorte. M. Méry attribue le frémissement systolique, *non pas à un rétrécissement aortique, mais à des rugosités de la paroi interne de l'aorte.* Le diagnostic est donc: *aortite, dilatation de l'aorte,* insuffisance aortique, hypertrophie du cœur.

Ce dernier signe est en faveur d'une lésion ancienne.

Obs. *XXV.* — Aortite chronique avec dilatation congénitale de l'aorte chez un enfant de 15 ans. (*Paul Roy.* Bulletin Société Anatomique, mars 1908, page 198).

Un enfant souffrant depuis 2 ans de palpitations présente à son entrée des symptômes assez variés consistant en: soulèvement systolique de la région précordiale, thrill au niveau de la quatrième côte gauche et du deuxième espace intercostal droit; battement en ce dernier point; dilatation de l'aorte qui dépassait de 1 travers de doigt la fourchette sternale; matité cardiaque considérable; double souffle râpeux au foyer aortique, pouls bondissant, très en retard sur la systole. Il n'y avait aucun signe de compression intra-thoracique; pas d'œdème des jambes; pas d'augmentation de volume du foie.

Fait important: le petit malade n'avait jamais eu de maladie infectieuse, en particulier, ni rhumatisme, ni signe de syphilis; d'autre part, la maladie avait dû débuter de bonne heure; car, à l'occasion d'une cure radicale de hernie pratiquée à l'âge de 22 mois, on avait déjà constaté l'existence d'une lésion cardiaque.

A l'autopsie, on trouve le cœur considérablement hypertrophié, cachant en grande partie les poumons; ceux-ci ne présentent pas trace de tuberculose. Il y a un peu de liquide dans les plèvres.

Le cœur, avec l'aorte thoracique, pèse 1.350 grammes. Il présente sur la face antérieure du ventricule gauche une adhérence péricardique lâche, large comme une pièce de 5 francs.

En ouvrant le cœur, on se rend bien compte de l'hypertrophie qui porte presque uniquement sur le ventricule gauche. Les parois de ce dernier mesurent 15 mm. d'épaisseur; sa longueur, depuis le centre de l'orifice auriculo-ventriculaire jusqu'à la pointe, est de 13 cm. (mesure intérieure).

L'orifice mitral et sa valvule présentent un développement énorme; mais la valvule est parfaitement suffisante. Il en est de même pour

l'orifice aortique et pour les valvules sigmoïdes. Le ventricule droit, un peu dilaté, présente des parois légèrement épaissies. L'oreillette droite et dilatée, et ses faisceaux musculaires, en particulier ceux de l'auricule, sont dissociés et laissent entre eux une paroi auriculaire excessivement mince. L'orifice tricuspide est un peu dilaté; l'orifice pulmonaire est presque normal, ainsi que l'artère pulmonaire.

Il n'y a pas d'endocardite, pas de lésion valvulaire, aucune communication entre les ventricules ou les oreillettes. L'aorte est considérablement dilatée, mais irrégulièrement.

Elle présente d'abord, dans sa portion ascendante depuis l'orifice aortique jusqu'au sommet de la crosse, une dilatation circonférencielle, uniforme, sans aucun diverticule et mesurant 18 cm. de circonférence. Cette partie est lisse, sauf en un point large comme une pièce de deux francs, situé sur sa face postérieure.

Immédiatement après cette bride existe un infundibulum, dans lequel on peut introduire l'extrémité du pouce, et qui paraît déterminé par la traction du ligament artériel qui s'insère à son sommet.

Cinq à six centimètres plus bas, on trouve une deuxième bride semblable, moins développée, au-dessus de laquelle l'aorte se dilate de nouveau. *Dans cette portion, l'aorte ne présente que quelques plaques blanchâtres.*

Enfin, l'aorte abdominale est de calibre normal.

Examen microscopique:

1° Portion dilatée; la tunique interne est presque saine; la tunique moyenne est détruite en grande partie, et présente des lésions très intenses; rupture brusque et diminution des fibres élastiques, (processus intense de sclérose):

2° Bride. Il y a fort peu de lésions; les parois sont assez fortement hyperplasiées.

L'origine de ces lésions, dit l'auteur, nous semble assez difficile à établir; tout d'abord elles ont un aspect singulier, frappant fortement l'aorte, touchant légèrement le péricarde et laissant l'endocarde absolument intact. L'auteur élimine les rétrécissements congénitaux décrits par Bonnet, à cause des lésions d'aortite chronique si manifestes, et de la plaque de péricardite relevée sur le ventricule gauche. « Nous pensons plutôt, dit-il, qu'il s'agit d'une infection ignorée du premier âge, ou même de la vie intra-utérine. » M. Letulle fait remarquer qu'au point de jonction des deux valvules aortiques, il existe une anomalie, une sorte de soudure entre les extrémités des valves. On ne peut donc éliminer de façon certaine les altérations valvulaires aortiques.

Obs. XXV. — *Oskar Klotz.* (Un cas d'aortite syphilitique congénitale (Journal of Pathol. and Bactériologie) Décembre 1907, et Archives des maladies du cœur et des vaisseaux, page 311, mai 1908).

A l'autopsie d'un enfant né avant terme, on trouva de l'atélectasie pulmonaire, des pétéchies du thymus et de la plèvre, une hypertrophie splénique, un spina bifida et de l'aortite syphilitique. A la hauteur de l'aorte ascendante, il existait dans la paroi une hémorragie sous-endothéliale non rompue dans la lumière vasculaire, et la surface interne du vaisseau présentait à ce niveau des *cannelures rayonnantes* et irrégulières.

A l'examen microscopique, on retrouve tous les caractères usuels de la syphilis acquise: dégénérescence lente, non graisseuse, de la tunique moyenne, avec destruction des fibres musculaires et élastiques, et sclérose secondaire; infiltration autour des vasa-vasorum; léger degré d'inflammation de l'adventice qui était épaissie. L'hémorragie était probablement due à la rupture d'un des vasa-vasorum dégénérés; beaucoup étaient thrombosés

Le reste de l'aorte était sain. Il y avait quelques altérations de l'artère pulmonaire.

Obs. XXVI. — (*Henri W. Ehlers de Goëttingue*). Sur l'histologie et l'artério-sclérose de l'artère pulmonaire. Wirchow's Archiv. Volume 178, page 427 et tableau XIII, figure 3. 1904.

Chez un enfant de 7 ans on trouve les lésions suivantes: Abcès du rein et des poumons; hypertrophie du cœur; gros abcès dans le petit bassin et aux alentours de la hanche gauche. Thrombose suppurée de la veine fémorale gauche; nombreuses arthrites suppurées (hanche droite et genoux); grosse rate; néphrite parenchymateuse; nombreux placards jaunâtres dans l'aorte et dans l'artère pulmonaire.

L'auteur ne nous donne pas le résultat de l'examen histologique des taches aortiques Mais les lésions de l'artère pulmonaire semblent bien de nature athéromateuse: A la coupe d'un des placards jaunâtres: (Coloration par la méthode de Weigert pour les fibres élastiques) *hyperplasie des fibres élastiques de la tunique moyenne;* intégrité de la tunique interne. L'hyperplasie et la division des fibres élastiques sont nettes sur la figure placée à la fin du volume.

Obs. XXVII. — (De La Rüe. Th. Paris 1903.) *Aortite chronique.*

Le nommé H. Auguste, âgé de 10 ans, est entré le 23 juin 1902 dans le service de M Méry.

On amène l'enfant parce qu'il a des battements de cœur et qu'il se plaint de vagues douleurs dans les jambes. La mère souffre en ce moment de rhumatisme articulaire aigu. Une sœur bien portante.

Antécédents personnels: *Enfant prématuré, venu à 7 mois.*

Rougeole à 6 ans. Aucune autre maladie bien déterminée, mais des malaises fréquents avec arthralgies légères, n'ayant pas nécessité l'entrée à l'hôpital.

Depuis 2 mois, l'enfant accuse des douleurs précordiales et des palpitations. Il tousse un peu. L'appétit et le sommeil ne sont pas troublés.

L'enfant se plaint de douleurs vagues dans les genoux et les articulations tibio-tensiennes. Mais il n'y a ni rougeur, ni gonflement notable; simple limitation des mouvements articulaires. Température 38°5.

C'est un enfant pâle, anémié. Il a un teint blafard du visage absolument spécial; en outre, il présente des battements carotidiens. Pas de voussure précordiale. La pointe du cœur bat dans le cinquième espace, en dedans du mamelon. Il n'y a donc pas d'hypertrophie cardiaque notable. On constate un léger frémissement cataire à la base du cœur et, à l'auscultation, un souffle diastolique dont le maximum se trouve derrière le sternum, en regard du deuxième espace intercostal. Il se propage le long du bord gauche du sternum, mais ne s'étend pas dans le dos.

En ce même point, on entend un souffle systolique, rude, se propageant en haut vers la clavicule droite.

On examine alors la base du cœur chez cet enfant, et on constate une matité préaortique notable au niveau du manubrium sternal. Cette matité ne déborde cependant pas le bord droit du sternum, mais elle est anormale chez un enfant de cet âge. De plus, le doigt replié en crochet derrière la fourchette du sternum, perçoit nettement un frémissement vibratoire, qui témoigne de l'ascension de la crosse aortique. On entend un double souffle crural; le pouls radial est bondissant; pas de pouls capillaire.

25 juin. Poussée fébrile. Douleurs articulaires légères. Quelques grammes de sal. de soude.

27 juin. Disparition des douleurs. T. normale. Le souffle systolique de la base du cœur s'est affirmé. On le perçoit nettement derrière le sternum; il est rude et râpeux; son maximum siège dans le deuxième espace intercostal droit et il se propage vers la clavicule droite. On n'entend plus le double souffle crural.

15 sept. Amaigrissement. *Dével. intellectuel incomplet;* l'enfant est *un arriéré;* il présente des troubles de la marche: la plante du pied

ne repose sur le sol que par la pointe. La flexion du pied sur la jambe se fait avec difficulté.

10 nov. Chorée, suivie de souffle systolique de la pointe.

Obs. XXVIII. — (*De La Rüe*, page 113)

Le nommé A. M., âgé de 6 ans, entre à l'hôpital des Enfants malades, dans le service du docteur Moizart, salle Guersant, le 25 février 1903.

Son père et sa mère sont bien portants. Né à terme, élevé au sein maternel, il a commencé à marcher à 14 mois. Bronchite à 18 mois; conjonctivite purulente à 3 ans. Rougeole 3 mois après.

Enfin, il y a un mois environ, l'enfant se serait plaint de douleurs articulaires vagues et peu accusées. Depuis cette époque, l'enfant se plaint de maux de tête, de rachialgie cervicale et de douleurs dans l'oreille du côté droit. Depuis qu'il a eu la rougeole, la mère a constaté que l'enfant est rapidement essoufflé lorsqu'il marche un peu vite ou qu'il court.

L'enfant se plaint aussi de palpitations et de douleurs au niveau de la région précordiale.

Etat actuel: L'enfant présente une pâleur notable de visage; les gencives sont peu colorées; mais on ne constate pas d'amaigrissement véritable. L'enfant tousse un peu; il a de la fièvre: 38°6.

On examine son appareil respiratoire, et on trouve une légère submatité au sommet droit, plus accentuée au sommet gauche, en avant. A ce niveau, on perçoit une inspiration rude et basse, une expiration prolongée et presque soufflante.

Examen du cœur: La pointe bat dans le quatrième espace intercostal, un peu en dedans du mamelon. Pas de frémissement cataire. Mais on entend, à la base du cœur, principalement au niveau du premier espace intercostal, un souffle systolique rude et vibrant, se propageant dans les vaisseaux du cou. Il ne s'entend pas dans le dos. Le deuxième bruit aortique est fortement claqué.

Examen de l'aorte: A la percussion, on perçoit une légère zone de submatité préaortique très nette sur une étendue de près de 2 cm. Cette submatité située au niveau du manubrium du sternum, ne déborde pas le bord droit de cet os. Le doigt, replié en crochet derrière la fourchette sternale, peut sentir les battements de la crosse aortique, avec un frémissement vibratoire très net. On constate de plus, une ascension de l'artère sous-clavière du côté droit.

Le pouls est petit, dur, mais assez rapide (90 pulsations). Le petit malade est resté deux mois à l'hôpital; l'aortite s'est affirmée.

On a remarqué un mouvement fébrile avec quelques exacerbations, qu'on peut rapporter à l'aortite, mais aussi à la tuberculose en évolution.

Obs. XXIX. — Artério-sclérose généralisée. Athérome de l'aorte et des valvules aortiques (Brill et Liebmann. The Archives of pediatries 1900) *De La Rüe,* obs. XXIV).

Ida W...., âgée de 14 ans, pas d'antécédents pathologiques importants; cependant *deux de ses frères* ont une *néphrite chronique.*

L'affection actuelle remonte à quelques jours. L'enfant, effrayée par un incendie, fut trouvée le lendemain atteinte *d'hémiplégie* gauche. Céphalée, fièvre, hémoptysie assez abondante; la miction et la défécation étaient normales Aucun trouble de la mémoire et de l'intelligence.

La paralysie s'améliora peu à peu. Mais la contracture s'établit du côté gauche; les troubles de la sensibilité sont nuls au membre supérieur. Il y a hypoesthésie au membre inférieur. L'enfant est pâle. Rien aux poumons.

Le cœur, dilaté, déborde de 1 cm. le bord droit du sternum et de cinq cm la ligne mamelonnaire du côté gauche Le bord supérieur affleure la 3e côte. La pointe bat dans le 5e espace, sur la ligne axillaire. Les battements cardiaques sont forts et tumultueux. On entend un souffle systolique au-dessus de la région mitrale, se propageant à une petite distance a gauche. Au niveau de l'orifice aortique, on entend un souffle systolique se propageant le long du sternum et dans les vaisseaux du cou. Le 2e bruit aortique est renforcé et dédoublé. Le pouls radial est tendu. L'artère est très épaissie et légèrement sinueuse. Le foie, hypertrophié, déborde les fausses côtes La *pupille droite est un peu dilatée.* L'urine contient de l'albumine.

Mort dans le coma après une période fébrile assez longue. Diagnostic clinique: néphrite interstitielle; à l'autopsie: Artérite généralisée. *Athérome de l'aorte et des valvules* aortiques. Hypertrophie cardiaque. Hémorragie cérébrale.

Hypertrophie marquée de ventricule gauche (la paroi mesure 3 cent. 1/2 d'épaisseur) les valvules aortiques sont un peu athéromateuses. Sur l'endocarde des valvules aortiques et mitrales il y avait des plaques d'athérome avancé. Le muscle cardiaque était pâle, mais ferme.

Obs. XXX. — (XXVI. De la Rue).

Le jeune B... Louis, âgé de 4 ans 1/2, entre salle Bouchut dans

le service du Mr Méry, aux Enfants-Malades, le 23 octobre 1902. Il présentait des symptômes de tumeur encéphalique et ne tarda pas à succomber le 24 novembre 1902. Aucun signe d'hérédo-syphilis. L'autopsie, pratiquée le lendemain, fit découvrir un énorme sarcôme cérébral, et, de plus, en sectionnant l'aorte, à 2 cm. environ de son origine, le scalpel fut arrêté par un tissu dur et résistant à la coupe. L'aorte fut ouverte et étalée, et on vit une plaque blanc-jaunâtre, faisant une légère saillie dans le vaisseau. Elle occupait la portion ascendante de la crosse. Cette plaque blanchâtre, friable, de circonstance calcaire, mesurait 15 m/m de long sur 8 m/m de large. Toutes les autres parties de l'aorte et du cœur furent soigneusement examinées et ne présentèrent rien d'anormal. Cette plaque était donc unique. L'examen pratiqué montra qu'il s'agissait d'athérome.

Obs. XXXI. Marfan. — Semaine médicale 1901, page 97.

« C'est un garçon de douze ans 1/2, qui a été pris, il y a quelques jours, d'une attaque de grippe à peu près guérie aujourd'hui. On nous l'a amené parce qu'il souffrait d'une vive douleur occupant le côté droit du thorax; cette douleur, exaspérée par les mouvements respiratoires et par la pression, siégeait au niveau des insertions du diaphragme à la base du thorax, puis le long du bord droit du sternum, et on la retrouvait à la base du cou, à la base des scalènes. C'était donc une névralgie du nerf phrénique droit. Nous nous sommes demandés si cette névralgie n'était pas un reliquat de la grippe. Mais la mère nous dit que 3 ans auparavant, l'enfant a eu des douleurs du même genre, qu'elle l'a conduit à l'hôpital, et que le médecin a reconnu une affection cardiaque. A l'inspection, la région précordiale ne présente ni voussure, ni mouvements d'ondulation, ni choc visible de la pointe. Par la palpation, on sent un frémissement cataire systolique, occupant une grande partie de la région cardiaque, mais ayant son maximum vers le 2e espace intercostal à droite du sternum. La pointe bat dans le quatrième espace intercostal gauche, sous le mamelon. La percussion permet de constater que la matité du cœur ne dépasse pas le bord gauche du sternum. Ce signe, ainsi que l'absence d'une impulsion énergique de la pointe, dont la situation est normale, montre qu'il n'y a pas d'hypertrophie du cœur. A l'auscultation, on entend un souffle systolique rude, râpeux, ayant tous les caractères des souffles organiques. Il a son maximum dans le 2e espace intercostal droit, près du sternum. On ne le perçoit pas à la pointe mais il se propage avec force sous la clavicule.

. . . . . .

Donc cet enfant est atteint *d'une aortite chronique.*

On remarque en outre, chez lui, un phénomène particulier; quand on applique le doigt sur la carotide gauche, on y perçoit un frémissement vibratoire intense, un véritable thrill; avec le sthétoscope, on entend à ce niveau un souffle rude, râpeux, très intense. Il y a sans doute des *plaques d'athérome,* non seulement *sur l'aorte,* mais encore sur la *carotide gauche,* probablement au voisinage de son orifice.

Or, il est remarquable que ces grosses lésions n'ont aucun retentissement sur les fonctions de la respiration et de la circulation, ni sur l'état général. Elles sont une trouvaille d'auscultation. Le rythme cardiaque est normal. L'enfant peut jouer, courir, monter les escaliers sans éprouver d'essoufflement ni de palpitations de cœur. Il est grand, fort, bien découpé. Il a le teint rose et clair. Il est *très difficile de trouver la cause de cette aortite.* Ce jeune malade n'a pas *eu de rhumatisme.* Dans son passé, nous avons relevé, à l'âge de 10 mois, la varicelle et la rougeole; à 3 ans 1/2 la fièvre typhoïde, à 6 ans, la pneumonie. N'ayant aucune notion sur l'époque du début de la lésion aortique, il est impossible de faire jouer un rôle à l'une de ces maladies, qui sont, d'ailleurs, fréquentes dans l'enfance, tandis que l'aortite y est exceptionnelle.

Il n'est guère permis de penser à une affection congénitale, car les lésions de l'aorte qui ont une origine intra-utérine, déterminent ordinairement un véritable rétrécissement de l'orifice aortique qui n'existe pas ici, et accompagnent souvent d'autres malformations cardiaques qui font également défaut. Il me *paraît probable qu'il existe une lésion athéromateuse analogues à celles qui se développent chez le vieillard.*

Obs. XXXII. *Marfan.* — (Semaine médicale 1901, p. 97). (*Résumée*).

Garçon de 13 ans, dont la mère a eu plusieurs atteintes de rhumatisme, présentant:

1° Insuffisance aortique, décélée par le souffle diastolique, la danse des artères, le pouls de Corrigan, le double souffle crural, le pouls capillaire;

2° Une *aortite,* c'est-à-dire des *rugosités inflammatoires* sur les valvules sigmoïdes et sur la membrane interne de l'aorte, que révèle le souffle systolique de la base se propageant vers le cou, mais il n'y a

pas un véritable rétrécissement de l'orifice aortique, car cette lésion supprimerait le pouls de Corrigan et la danse des artères.

3° Une dilatation cylindrique de l'aorte.

Le tout consécutif à un rhumatisme articulaire récidivant et déterminant des crises de dyspnée pseudo-asthmatique.

Obs. XXXIII. — (V. chapitre Etiologie, page 31).

Obs. XXXIV. — Rupture de l'aorte chez un enfant de 4 ans, par *Wilson* et *Marcy* (J. Am. méd. Assoc., Chicago, 1907, XLIX, 15-17. (Traduction inédite).

Le cas suivant est intéressant aussi bien au point de vue clinique qu'au point de vue anatomo-pathologique en ce qu'il montre les rapports qui existent entre la syphilis héréditaire et les lésions du cœur et des vaisseaux dans le jeune âge.

Observation. — M E..., du sexe masculin, naquit le 19 octobre 1903; c'était le premier enfant issu de parents en apparence sains et mariés depuis cinq ans. Les parents sont encore vivants et âgés de 34 ans tous les deux. Le père a eu les maladies habituelles de l'enfance; il nie, mais sans énergie, avoir eu des maladies vénériennes; toutefois il reconnait avoir eu deux écoulements blennorrhagiques avant son mariage. A 21 ans, il est pris de *crises convulsives* analogues à celles de l'épilepsie et est traité comme tel par plusieurs neurologistes de Philadelphie, mais sans résultats: le mercure et les iodures ne lui ont jamais été prescrits. A part ces crises son état général est bon. De plus il est bon de noter que son nez est *aplati* en forme de selle. Il ne présente pas d'autres signes de spécificité, et son développement est incomplet. La mère est d'apparence normale et n'offre aucun symptôme extérieur de syphilis Les grands-parents paternels de l'enfant sont vivants et âgés respectivement de 67 et 70 ans; le grand-père maternel vit encore et est âgé de 70 ans; la grand'mère maternelle est morte à 35 ans d'une affection pulmonaire, probablement de la tuberculose.

Au moment de sa naissance, l'enfant était cyanosé et en état de mort apparente: la respiration ne s'établit que grâce à la respiration artificielle: corps bien constitué; poids de 12 livres. Au bout de six semaines, bronchite grave; coqueluche, quelques semaines plus tard. Pendant les soins donnés à l'enfant atteint de bronchite, le médecin remarque un fort murmure systolique, plus accentué au dessous du cartilage aortique, à droite du sternum, au niveau des deuxième et troisième espaces intercostaux. Le murmure est si fort qu'on l'entend

aussi bien en avant qu'en arrière de la poitrine; le médecin pensa à une lésion congénitale. La compensation était bonne et la circulation au niveau de la peau et des extrémités semblaient tout à fait satisfaisante. En juin 1905, la mère déclare qu'il fut pris comme d'un vertige, mais sans perte de connaissance. Son état ne présente rien de particulier jusqu'au 17 novembre 1906, date d'apparition de sa dernière maladie. Il est alors pris de vomissements répétés, accompagnés de fièvre. On pense à une affection malarienne et on lui donne de la quinine à hautes doses, mais sans succès. La fièvre oscille avec une grande régularité sauf pendant le jour; elle dure à peu près pendant huit heures et se produit soit le matin, soit le soir, soit même dans la nuit; elle est toujours accompagnée de phénomènes douloureux et dans les intervalles de fièvre, le malade est somnolent et indifférent. En même temps il se plaint de douleurs au niveau de la région épigastrique et parfois à la partie supérieure de la poitrine tout près du sternum; quelquefois il localise la douleur au niveau du cou et il dit alors ne pas pouvoir tourner la tête; d'autres fois, il montre ses pieds surtout le gros orteil, tantôt d'un pied, tantôt des deux à la fois. Anémie considérable et progressive. Les urines ne présentent pas d'altérations pathologiques; on y trouve un dépôt hyalin, granuleux, et quelques globules rouges; pas d'albumine. Les poumons ne présentent rien d'anormal à l'auscultation ainsi que les organes abdominaux.

Le 13 novembre 1906, le petit malade est soumis à notre examen. Nous trouvons un enfant en apparence bien portant, toussant très légèrement, mais sans expectoration.

Examen physique: on voit un petit garçon bien développé, mais sous l'influence évidente d'une toxémie grave. La peau est flasque et a une teinte jaune-citron; les muqueuses sont décolorées et blanches. Le pharynx, la bouche et les dents ne présentent rien de particulier. Les ganglions cervicaux, antérieurs et postérieurs, les ganglions sous-maxillaires et axillaires, les ganglions épitrochléens et les ganglions inguinaux sont augmentés de volume, fibreux et douloureux. Pas d'éruption cutanée. La poitrine est large et bien développée. Au-dessus de l'encoche sus-sternale, on trouve une tumeur pulsatile évidente. Au-dessus de cette dernière et s'étendant dans toutes les directions, on entend un thrill vibratoire, systolique, bien marqué et perceptible dans toute la partie supérieure de la poitrine. On entend un fort bruit systolique et diastolique, continu, avec un maximum d'intensité dans le deuxième espace intercostal, à droite du ster-

num, et se propageant vers la région axillaire droite. Les deux bruits aortiques et pulmonaires semblent diminués. Le rythme du pouls est régulier. Rien d'anormal aux poumons si ce n'est une respiration un peu rapide, et une diminution du champ d'expansion du poumon droit (lobe supérieur). Le foie, la rate et les autres organes abdominaux semblent être absolument normaux. Pas d'œdème des extrémités ni de la face. Pupilles normales et accommodant bien. Pas de rigidité de la nuque. Les deux pouls radiaux sont égaux en force et en vitesse. Tension artérielle élevée; les parois des artères semblent être scléreuses. Pas de phénomènes trachéaux.

L'examen du sang donne les résultats suivants: hémoglobine, 49 pour cent; globules rouges, 2.000.000; leucocytes, 28.000. Poikylocytose considérable. On ne trouve pas de plasmodies malariques, ni pigmentations des leucocytes. Leucocytes à noyaux polymorphes, 72 pour cent; lymphocytes, 14 pour cent; grands mononucléaires, 14 pour cent.

Le 24 décembre 1906, la face devient bouffie; les tissus paraissent infiltrés; mais la pression du doigt n'y laisse pas de creux. La température est de 104° F.; l'enfant est fébrile et donne l'impression d'une grande détresse; pâleur considérable des téguments. Il semble qu'il y ait une petite quantité de liquide dans l'abdomen et dans la plèvre droite. Les deux artères radiales sont bien palpables et semblent plus épaisses que normalement. On remarque que lorsque l'artère carotide gauche cesse de battre, le pouls radial gauche disparaît.

La teneur du sang en hémoglobine est de 36 pour cent; la proportion numérique des leucocytes par rapport aux globules rouges est de 1 pour 50. Il existe quelques globules rouges nucléés.

L'histoire clinique de ce cas et les antécédents paternels permettent de penser à une syphilis congénitale; l'état du thorax ne s'explique guère autrement. On pense à un anévrysme; mais celui-ci s'observe surtout chez l'adulte, et vu le très jeune âge du sujet, on penche plutôt vers le diagnostic d'hypertrophie des ganglions bronchiques, de nature syphilitique ou tuberculeuse. On admet plutôt l'hypothèse de l'hypertrophie ganglionnaire syphilitique avec une endocardite congénitale spécifique, intéressant les valvules pulmonaires ou aortiques. Deux jours plus tard, l'enfant meurt subitement, en poussant des cris perçants.

Autopsie: Corps œdématié; hypertrophie ganglionnaire. Distension du sac péricardique par du liquide sanguinolent; cœur petit, pâle et contracté en systole. Anévrysme de la portion ascendante et transversale de l'aorte qui s'est rompu dans le péricarde par un petit orifice

ulcéré de 1 centimètre. Péricardite intense. Sténose considérable des valvules aortiques. Athérome et épaississement considérable des tuniques de l'aorte au-dessus des valvules. Valvules pulmonaires normales. Myocarde pâle. Poumons pâles, anémiques. Liquide dans la plèvre droite (une once); pas d'adhérences. Dans l'abdomen, léger épanchement péritonéal. Foie gros, dur, en dégénérescence fibreuse. Rate hypertrophiée et congestionnée. La muqueuse stomacale présente de petites hémorragies sous-muqueuses. Intestins pâles, sans ulcérations. Hypertrophie des ganglions mésentériques et iléo-cœcaux. Reins en dégénérescence graisseuse. Pancréas normal.

Cette observation ne nous paraît pas probante au point de vue de l'hérédo-syphilis, bien que ses auteurs la présentent comme telle; aussi la rangeons-nous parmi les cas de syphilis incertaine dans notre tableau étiologique.

Obs. XXXVI. — *Allen Baines* (Arch. of. Pédi., août 1901).

Une fille de 12 ans entre le 10 décembre 1900 à l'hôpital de Toronto.

Antécédents: rougeole à 7 ans, plusieurs atteintes de chorée depuis 2 ans: incontinence nocturne d'urines depuis quelques mois.

Depuis le 3 décembre, céphalée, vomissements, convulsions, hémorragies gingivales. L'enfant est pâle, anémique avec bouffissure des paupières et stomatite ulcéreuse.

Le 20 décembre, épitaxis à droite, se reproduisant à plusieurs reprises. On la traite par application directe de capsule surrénale.

Les artères semblent dures. Le 3 janvier 1901, on trouve de l'albuminurie. Le 7, dyspnée, pouls à 130. Souffle mitral systolique; mort le 10.

Autopsie: néphrite interstitielle; vaisseaux du rein rétrécis, sclérosés, oblitérés; le rein est granuleux, infiltré de tissus conjonctif et de cellules rondes.

Athérome des artères fémorales. Le cœur pèse 235 grammes et présente des plaques d'athérome sur le ventricule droit et à l'origine des gros vaisseaux, sur les coronaires, l'aorte descendante et ses bifurcations.

CHAPITRE VIII

CONCLUSIONS

L'athérome aortique et *l'aortite chronique* méritent d'être étudiés dans un chapitre spécial de la pathologie infantile.

De l'analyse anatomo-clinique de trente observations, il résulte que :

1. a) On peut rencontrer chez l'enfant tous les stades d'altérations aortiques qu'on rencontre chez l'adulte, depuis le simple épaississement des tuniques avec hypertrophie de la couche élastique interne, jusqu'à la calcification.

b). L'étude de l'athérome permet chez l'enfant, mieux que chez l'adulte, d'observer les lésions à leur début. Celles-ci, à leur première période semblent effecter surtout la tunique moyenne, et n'envahir qu'ultérieurement la tunique interne. Ce qui est à rapprocher des résultats que donne l'expérimentation.

II. Les causes de l'athérome et de l'aortite chronique sont, chez l'enfant :

A.) *La syphilis héréditaire ;* son rôle est démontré par :

a) les altérations presque constantes de l'adventice et de la tunique moyenne (dégénérescence et aspect cireux des fibres musculaires) des nouveau-nés, enfants de syphilitiques.

b) les observations cliniques et anatomo-pathologiques d'hérédo-syphilitiques plus âgés. L'action de la syphilis héré-

ditaire sur l'aorte pourrait, dans une certaine mesure, expliquer certains faits *d'aortisme* héréditaire.

B). *Le Rhumatisme*, agissant peut-être directement sur la tunique aortique, mais, dans un certain nombre de cas, semblant avoir une action indirecte par le mécanisme suivant: à la suite de péricardite et de symphyse cardiaque, les glandes surrénales s'hyperplasient, et l'athérome aortique succède à l'hyperplasie des surrénales (nodules accessoires, hyperplasie de la médullaire, spongiocytose, hyperplasie glomérulaire).

C). Les *néphrites chroniques*, le myxœdème et plus rarement, les infections aiguës.

III. On trouve l'aortique chronique et l'athérome à l'origine du plus grand nombre des anévrysmes aortiques et des ruptures spontanées de l'aorte chez les sujets jeunes.

IV. Il est légitime de traiter activement, dès leur naissance, tous les hérédo-syphilitiques, même s'ils sont sains en apparence.

TABLE DES MATIÈRES

Introduction..... 10

CHAPITRE I. Historique..... 11

CHAPITRE II. Anatomie Pathologique..... 14

I. Difficulté du diagnostic macroscopique entre l'artérite et l'athérome. Siège, consistance des placards Lésions concomitantes de l'artère pulmonaire.. 16

II. Etude Histologique. Technique..... 19

a) L'aortite chronique, l'aorte du nouveau-né sain ; l'aorte du nouveau-né hérédo-syphilitique ; l'aortite chronique de l'enfant..... 21

b) L'Athérome. Le siège des lésions, au début, est plus profond que chez l'adulte. Lésions de la couche élastique et musculaire. Lésions a distance.. 26

CHAPITRE III. Etiologie.

A. Intoxications. Auto-intoxications ; corps thyroïde ; Reins; l'endartérite chronique oblitérante et l'artériosclérose rénale..... 31

B. Maladies infectieuses. 1) Hérédo-syphilis. *a)* Aortite syphilitique. *b)* Athérome ; cas où la syphilis est certaine ; cas où elle est douteuse, constatation du Tréponème de Schaudinn dans les parois des gros vaisseaux dans la syphilis congénitale. Classification des manifestations aortiques de la syphilis héréditaire... 34

2) Tuberculose. 3) Rhumatisme et chorée. 4) Affections aiguës. Statistique étiologique..... 42

CHAPITRE IV. Pathogènie.

1) Artérite chronique. *a)* Le point de départ des lésions est la tunique interne. *b)* La lésion primitive est l'endartérite des vasa-vasorum. Discussion de ces deux théories..... 48

2) Athérome. *a)* Rôle de l'artérite chronique. *b)* Rôle des capsules surrénales, leur hyperplasie chez l'enfant. *c)* Rôle de l'hypertension..... 52

CHAPITRE V. Etude clinique.

I. Symptômes. *a*) Formes latentes. *b*) Forme d'athérome pur 56
c) Formes d'athérome aortique avec artério-sclérose généralisée. *d*) Formes avec lésions valvulaires.... 58
II. Diagnostic 61
III. Pronostic. Anévrysmes de l'aorte et rupture spontanée 64

CHAPITRE IV. Traitement.

1) Dans la syphilis congénitale (aortite secondaire). 2) Dans la syphilis tertiaire et quaternaire. 3) Traitement de l'Athérome en général..... 68

CHAPITRE VII. Observations..... 70

CHAPITRE VIII. Conclusions..... 103

Planche I (personnelle) Obs. X. Athérome au début (Stade d'épaississement avec induration) Obj. Leitz. Imm. 1/12. — Aotre (orcéine, bleu de Unna).

On voit nettement la lame élastique scindée en deux feuillets; l'un interne, épais et rigide ; l'autre, externe, ondulé et divisé en lamelles. Entre les deux feuillets, substance ayant perdu toute trace d'organisation, mal colorée par les réactifs, contenant des fibrilles élastiques et une série de cellules cartilaginiformes.

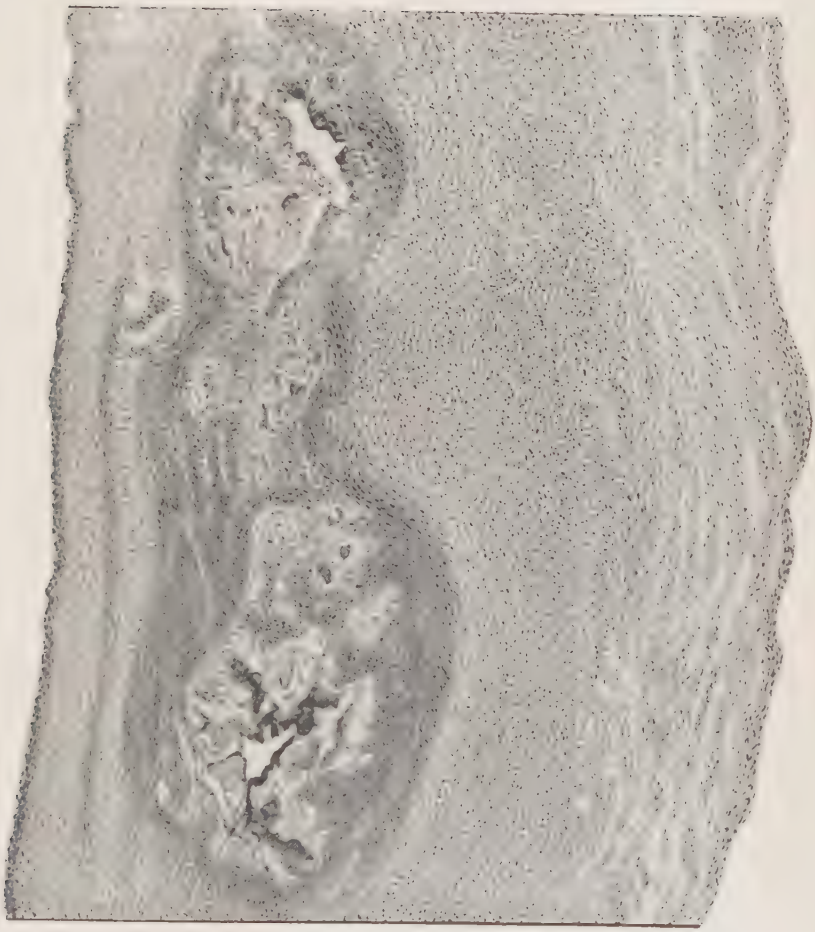
PLANCHE I

H. CHACORNAC ET M. DOUTAUT, ÉDITEURS

Planche II Obs. XV. Cette coupe et la suivante sont dues à l'obligeance de M. le Dr Durante. (Hématéine, éosine). (Dessin inédit).

Aorte. — Gross. 4 (Obj. Leitz). — Athérome lésions à un stade plus avancé que les lésions de la Pl. I (Ramollissement athéromateux et calcification).

Les lésions atteignent particulièrement le 1/3 interne de la tunique moyenne. La tunique externe, les deux tiers externes de la tunique moyenne sont sains. Certains blocs calcaires ont été emportés par le rasoir.



H. CHACORNAC ET M. DOUTAUT, EDITEURS

Planche III Obs. XV (G. Durante) (dessin inédit). Obj. Leitz N° 7 (hématéine, éosine).

Les lésions sont parvenues au stade de calcification : les masses réfringentes, à contour irrégulier, colorées en violet foncé par l'hématéine. sont des blocs calcaires, dont quelques-uns ont été emportés par le rasoir.

La couche interne de la tunique interne est intacte. Autour des zones calcifiées, cellules musculaires dégénérées.

PLANCHE III

H. CHACORNAC ET M. DOUTAUT, ÉDITEURS